FACULTE DE MEDECINE
COCHIN PORT-ROYAL
UNIVERSITE PARIS V

ANNEE 1973

THESE

N° 116

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Maryse DEROCQUE épouse DEVRIESE

née le 16 mai 1930 à ROUEN (76)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

L'EXAMEN SYSTEMATIQUE DU NOUVEAU-NE EN PRATIQUE MEDICALE COURANTE

Président : M. S. THIEFFRY, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE
COCHIN PORT-ROYAL
UNIVERSITE PARIS V

ANNEE
1973

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Maryse DEROCQUE épouse DEVRIESE

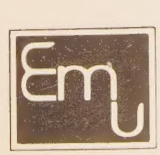
née le 16 mai 1930 à ROUEN (76)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

L'EXAMEN SYSTEMATIQUE DU NOUVEAU–NE EN PRATIQUE MEDICALE COURANTE

Président : M. S. THIEFFRY, Professeur

EDITIONS MEDICALES  ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la mémoire de mon Père,

André DEROCQUE
Chirurgien des Hôpitaux de Rouen
Capitaine d'Artillerie

Mort au Champ d'Honneur.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549212_0001

A mon Mari,

A mes Enfants,

A tous les Miens.

Au Docteur et à Madame Robert RAMBERT

En témoignage de ma profonde affection.

A tous mes Amis.

A Monsieur le Professeur S. THIEFFRY

Professeur de Clinique de Pédiatrie et de Puériculture

Qui m'a fait le grand honneur de bien vouloir accepter la présidence de cette thèse

En hommage à son enseignement reçu à la Polyclinique des Enfants Malades.

Avec ma gratitude et mon profond respect.

A Madame le Docteur Renée DEHAPIOT

Médecin du Service de l'Enfence de Seine-Maritime

Qui nous a donné la possibilité
d'effectuer ce travail ;

En hommage à son action soutenue
en faveur de la protection du
Nouveau-né et de l'Enfant ;

Avec l'expression de ma gratitude
et de mon profond respect.

A Monsieur le Docteur Daniel ANGER

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Qui nous a ouvert son Service et sa Clinique et nous a permis d'acquérir auprès de lui l'expérience clinique qui est à l'origine de ce travail ;

En hommage à sa collaboration et à sa compréhension des problèmes néo-nataux ;

En gage de ma profonde amitié.

A Monsieur le Docteur TORRE

Chef de Service de la Maternité de
L'Hôpital de NEUILLY sur SEINE

Qui m'a accueillie en qualité
d'interne dans son service et m'a
initiée aux problèmes d'obstétri-
que et de néo-natalogie ;

En témoignage de ma respectueuse
et profonde amitié.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Docteur Georges SEES
Monsieur le Professeur Robert MALLET
Monsieur le Docteur Jean WEILL
Monsieur le Docteur Maurice KAPLAN
Monsieur le Docteur Georges TARDIEU
Monsieur le docteur FLEURY
Monsieur le Professeur Daniel ALAGILLE

En témoignage de ma reconnaissance profonde et durable pour la qualité de l'enseignement qu'ils m'ont dispensé.

INTRODUCTION

Une mesure gouvernementale imminente va rendre obligatoire l'examen de tout nouveau-né dans les dix premiers jours de la vie : cette décision était attendue de tous ceux qui s'occupent particulièrement de l'enfant, qu'il s'agisse de praticiens ou de spécialistes, et vient combler une grave lacune en matière de protection infantile.

La nécessité de cet examen se fait en effet sentir sur trois plans :

1/ Sur un plan médical : nombre d'anomalies et de malformations doivent être dépistées dès la naissance, soit parce qu'elles ne pourront l'être qu'à ce moment - et nous pensons en particulier à la luxation de hanche -, soit parce que leur méconnaissance conduirait à la constitution dans l'avenir de dégâts parfois irréversibles.

Or la période néo-natale constitue un moment privilégié de la vie de l'enfant : nous montrerons en effet qu'avec un peu de pratique, à l'aide de quelques "tours de main", rien n'est plus facile que d'examiner un nouveau-né alors qu'il n'en sera pas de même plus tard lorsque, pour des motifs variés, le nourrisson sera nanti d'une solide agressivité envers son médecin...

2/ Sur un plan psychologique et affectif : rien ne nous paraît plus regrettable que de remettre à sa mère, à la sortie de la maternité, un enfant supposé en bonne santé alors que des examens ultérieurs vont montrer qu'il n'en est rien et que les troubles constatés auraient pu être enrayés ou minorés par une thérapeutique précoce.

3/ Sur le plan économique enfin dont ni le public ni les médecins ne peuvent désormais se désintéresser : il est évident à tous ceux qui la pratiquent qu'en faisant même abstraction du facteur humain la médecine préventive est "rentable", dégrève le budget de la Santé de nombre d'handicapés et permettra de reporter les crédits vers ceux qui n'ont pas eu la chance d'en bénéficier.

Mais il apparait que, dans l'état actuel de la démographie et de la ventilation des spécialités médicales, tous les nouveaux-nés ne pourront être examinés par une pédiâtre : il est donc souhaitable que tout praticien soit à même d'effectuer un dépistage systématique chez l'enfant qui vient de naître avec le maximum d'efficience et de sécurité.

Le but de ce travail est de l'y aider : nous ne prétendons pas faire œuvre originale mais nous avons voulu rassembler des données généralement éparses dans la littérature pour livrer le plus succintement possible le maximum d'informations pratiques et théoriques, tant celles qui sont indispensables à la conduite de l'examen que celles qui sont nécessaires à un dialogue fructueux avec les parents, dialogue qui visera à les convaincre de prêter attention à tel point particulier et de s'engager dans une surveillance régulière de leur enfant.

Dans cette optique, et en nous basant sur notre propre expérience qui porte sur près de 10.000 examens systématiques pratiqués en quatre ans en collaboration avec un pédiâtre, nous avons été conduit à nous étendre sur les affections dont le médecin pourra se "débrouiller" seul et pour lesquelles il sera amené à donner des conseils ou des directives à la famille sans avoir recours à un consultant, à nous limiter par contre sur celles qui nécéssitent à nos yeux un transfert rapide en milieu hospitalier et qu'il s'agit simplement de savoir reconnaître ou suspecter.

Il en résulte un déséquilibre apparent et une inégalité dans l'importance des chapitres de cet exposé.

Néanmoins, dans son imperfection, nous pensons qu'il peut rendre quelque service et faciliter les premiers contacts avec cet être un peu à part qu'est le nouveau-né.

Notre travail se divise en douze chapitres :

I. ANAMNESE ET TECHNIQUE D'EXAMEN

II. TROPHICITE ET MORPHOLOGIE

III. NEUROLOGIE

IV. OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE ET REGION CERVICALE

V. APPAREIL RESPIRATOIRE

VI. APPAREIL CARDIO-VASCULAIRE

VII. ABDOMEN

VIII. APPAREIL GENITO-URINAIRE

IX. SQUELETTE
ARTICULATIONS
MUSCLES

X. TEGUMENTS

XI. OPHTALMOLOGIE

XII. TROUBLES ET MALADIES METABOLIQUES.

I - ANAMNESE ET TECHNIQUE D'EXAMEN

ANAMNESE

Le nouveau-né est porteur de gênes familiaux, l'aboutissement de neuf mois de vie intra-utérine et passe par le traumatisme de la naissance : c'est dire l'importance qu'il faut attacher aux renseignements apportés par l'interrogatoire.
Il portera donc :

1/ Sur les antécédents familiaux concernant

- le père et la famille paternelle
- la mère et la famille maternelle
- La consanguinité éventuelle des ascendants
- la possibilité de fausses-couches maternelles et leur terme
- la fratrie sur le plan médical et intellectuel.

2/ Sur les conditions de la gestation

- Mode de vie de la mère
- Pathologie susceptible d'influer sur le déroulement harmonieux de la grossesse :
  - Affections générales :
    Tuberculose, syphylis ;
    Rubéole, Toxoplasmose ;
    Diabète.

  On s'enquerrera en particulier de leur date de découverte et des traitements éventuellement reçus.
  - Maladies gravidiques :
    Hypertension artérielle ;
    Infections urinaires ou vaginales
  - Immunisation anti-Rhésus et taux d'agglutinines
  - Métrorragies
    Menaces de fausses couches et traitements hormonaux.
  - Date des dernières règles et terme présumé de l'accouchement.

3/ Circonstances de la naissance

- Déclenchement et durée du travail
- Heure de la rupture des membranes
- Présentation
- Durée d'expulsion
- Manœuvres obstétricales éventuelles
- Indication et compte-rendu de césarienne
- Anesthésiques maternels
- Poids et état du placenta, anomalies du cordon

4/ Etat du Nouveau-né à la naissance

- Score du test d'APGAR
- Protocole de réanimation détaillé
- Paramètres anthropométriques

5/ Compte-rendu de la surveillance du Nouveau-né depuis sa naissance qu'il faudra obtenir du personnel soignant :

- Comportement général de l'enfant
- Température qui doit être prise et surveillée régulièrement
- Capacité de la succion
- Appétence
- Troubles de coloration des téguments
- Horaire d'émission du méconium, modalités du transit
- Date de la première miction etc ...

Une valeur particulière sera attribuée à l'existence de symptômes pathologiques que le personnel devra apprendre à déceler et à signaler :

- Crises de pâleur ou de cyanose
- Anomalies du cri, en particulier geignements
- Dyspnée ou polypnée, éventuellement apnée
- Vomissements ou diarrhée
- Episodes répétés de fausses routes
- Trémulations, à fortiori convulsions
- Saignements de quelque ordre qu'ils soient
- Abondance anormale des mictions voire odeur particulière des urines, etc ...

. Affections cutanées, en particulier, l'existence d'éléments purulents qui devra être systématiquement signalée.

L'obtention de tous ces renseignements est essentielle : en leur absence, il n'y a pas d'examen néonatal valable. C'est dire la nécessité d'une étroite collaboration entre médecins et obstétriciens et l'obligation à tous les échelons d'un personnel compétent et attentif.

CONDUITE DE L'EXAMEN

Son efficience et sa fiabilité impliquent quelques règles essentielles portant sur :

- Les circonstances de l'examen
- Le choix du matériel utilisé
- Son déroulement méthodique.

CIRCONSTANCES DE L'EXAMEN

Il requiert :

. Une ambiance calme, un niveau sonore peu élevé, conditions parfois difficiles à obtenir dans un service de maternité;

. Un déshabillage correct, c'est-à-dire évitant les gestes brusques générateurs de cris et d'agitation parfois difficiles à vaincre ensuite ;

. Une atmosphère chaude : pièce suffisamment chauffée ou table d'examen munie d'une lampe à infra-rouge réglée à bonne distance.

Nous rappelons en effet qu'un nouveau-né se refroidit vite - 1/10ème de degré par minute environ - et si les enfants sont déshabillés préalablement pour faciliter la tâche de l'examinateur celui-ci doit veiller à ce qu'ils restent recouverts d'un lange qui ne sera enlevé qu'au dernier moment.

. Un plan de travail confortable, tant pour le praticien que pour le nouveau-né : matelas de faible épaisseur à revêtement plastique lisse recouvert d'un linge.

. Un horaire judicieux qui tienne compte de l'agitation d'un nouveau-né affamé ou, au contraire, du sommeil postprandial, voire de la somnolence momentanée induite par des anesthésiques maternels.

CHOIX DU MATERIEL UTILISE

Il comporte :

- Un centimètre de couturière
- Un thermomètre à bout rond
- Un otoscope à lampe (et non ceux utilisant un faisceau dirigé par fibres de verre) ce qui permettra de l'utiliser démuni de son cône, pour réaliser une transillumination en particulier des bourses
- Abaisse-langue, monté ou non sur un portoir lumineux
- Marteau à réflexes, petit modèle
- Une brosse à dents qui permettra de réaliser une excellente stimulation lors de certaines recherches fines de la sensibilité ou de la motilité segmentaire
- Un stéthoscope de bonne qualité dont les caractéristiques doivent être adaptées à l'examen néo-natal. Les caractères requis sont les suivants :

  - membrane de petite taille (35 mms de diamètre environ) dénommée "little size" dans les nomenclatures d'appareils anglo-saxons et recouvrant, si possible, la totalité de la cupule par emboitement sur sa périphérie ; en effet, les appareils présentant une membrane fixée par une bague métallique vissée sont à éviter car cette bague reste souvent froide et son contact avec la peau suffit à déclencher l'agitation et les cris du nouveau-né incompatibles avec une bonne auscultation.

  - raccords courts : la distance totale écouteur-cupule ne doit pas excéder 55 à 60 cms. nécessitant parfois de raccourcir les conducteurs d'origine.

  - embouts d'écouteurs à orifices larges, assurant un bon contact non traumatisant pour les conduits auditifs : nous avons particulièrement appréciés les embouts caoutchouc à rebords souples éversés qui donnent une coaptation et un isolement excellents.

  - un chronomètre médical, très pratique, car donnant en lecture directe la fréquence cardiaque-minute pour dix pulsations ou battements, la fréquence respiratoire minute pour cinq

mouvements respiratoires.

- abaques anthropométriques, courbes de LUBCHENKO
- Bandelettes réactives, papier à pH.

Il s'agit d'un matériel simple, peu coûteux, que tout médecin peut acquérir, à fortiori toute clinique.

DEROULEMENT METHODIQUE

Il doit viser par la répétition rigoureuse et préalablement immuable de séquences préalablement choisies :

- à utiliser tant le calme physiologique que les diverses réactions spontanées ou induites du nouveau-né.
- à mettre l'examinateur à l'abri de toute omission.

Nous en proposons un modèle qui nous donne personnellement satisfaction : il est basé sur la hiérarchie des gestes indispensables allant des plus légers aux plus agressifs pour le nouveau-né, sur la nécessité d'obtenir sa neutralité au départ, sa participation de plus en plus active ensuite, certains gestes étant réservés pour la fin lorsque son hostilité ne sera plus réversible ou peu gênante.

Mais nous pensons que chacun, selon ses tendances personnelles, adoptera le sien, l'essentiel étant de se tenir au pointage d'une "check-list" pré-établie et invariablement reprise lors de chaque examen.

1/ Inspection

- Aspect général, morphologie générale, état trophique
- Facies
- Anomalies évidentes
- Aspect et coloration des téguments
- Aspect de l'abdomen et de l'ombilic
- Mouvements oculaires
- Qualités du cri

Si l'enfant est éveillé, seront notés en outre :

- les attitudes et la motilité spontanée de la tête et des membres ;

- les mouvements oculaires ;

- la qualité du cri éventuel

2/ Palpation des fémorales et des humérales

3/ Auscultation cardiaque

4/ Auscultation pulmonaire

5/ Palpation abdominale

- Foie, rate
- Loges rénales
- Globe vésical
- Masse abdominale

6/ Organes génito-urinaires

Chez la fille, examen de la vulve :

- Clitoris
- Grandes lèvres et petites lèvres
- Orifice uréthral et hyménéal

Chez le garçon :

- Morphologie, taille de la verge ;
- Prépuce, méat urinaire
- Bourses, testicules

7/ Orifices herniaires

8/ Examen orthopédique, sauf la recherche du signe d'ORTOLANI

9/ Examen neurologique

- sans la participation active de l'enfant : réflexes ostéo-tendineux

- avec la participation active de l'enfant : automatismes primaires, détermination de l'âge neurologique

10/ Téguments : inspection totale

11/ Etude de la motilité oculaire provoquée et examen ohptalmologique

12/ Cou et examen O.R.L.

13/ Manœuvre d'ORTOLONI

Pour la commodité de l'exposé, nous ne respecterons pas toujours ce plan, mais les différentes rubriques feront l'objet essentiel des différents chapitres de ce travail.

II - TROPHICITE - MORPHOLOGIE

TROPHICITE

Pour apprécier de façon valable la trophicité de l'enfant, il est fondamental, et nous y reviendrons longuement dans le chapitre de la neurologie, d'établir avec précision à la naissance l'âge foetal vrai du nouveau-né par le contrôle neurologique.

Pour des raisons de commodité, nous exprimerons comme la plupart des auteurs modernes la durée de gestation en semaines comptées à partir du premier jour des dernières règles soit, comparativement aux durées de gestation comptées par mois à partir de la conception :

28	semaines	pour	6 mois
30	"	"	6 1/2
32	"	"	7 "
34	"	"	7 1/2
36	"	"	8 "
38	"	"	8 1/2
40 à 41	"	"	9 "

Des études récentes ont en effet montré que les critères classiques :

- date des dernières règles maternelles,
- paramètres anthropométriques,
- courbes de LUBCHENKO,

sont insuffisants pour préciser le terme, le quanta d'erreurs pouvant atteindre 40 à 50 %.

- la date des dernières règles est la source de très fréquentes erreurs, même lorsqu'elle parait être bien connue et qu'il s'agit de cycles réguliers : il vaut mieux ne pas en tenir compte.

- Par contre, les paramètres anthropométriques et

les courbes de LUBCHENKO permettront, pour un âge neurologique prédéterminé, de se faire une idée exacte du bon ou du mauvais développement morphologique de l'enfant.

Ces précisions étant données, nous allons examiner les différentes éventualités qui peuvent se présenter :

1. L'ENFANT EST NEUROLOGIQUEMENT A TERME

a/ Les paramètres anthropométriques reportés sur la courbe de LUBCHENKO sont concordants : l'enfant est eutrophique.

b/ Il existe une insuffisance staturo-pondérale : il s'agit d'une hypotrophie foetale vraie.

Quel qu'en soit le degré, il faudra en rechercher la cause qui peut être d'origine maternelle ou foetale,évidente ou occulte, en sachant que bien souvent l'enquête restera négative et que, dans nombre de cas, l'enfant rattrapera son retard néonatal sans préjudice apparent. Le pronostic lointain reste cependant réservé car si la croissance effectue un rattrapage rapide dans la première année, elle s'infléchit et est souvent retardée à partir de 4 à 6 ans.

c/ Le poids et la taille sont supérieurs à la normale : l'enfant est hypertrophique et cet excès staturo-pondéral relève essentiellement de trois causes :

- le rang élevé dans la fratrie et il s'agit alors d'une cause physiologique,
- un facteur maternel : on sait la fréquence avec laquelle les états pré ou para-diabétiques sont à l'origine d'une macrosomie. Ils devront être systématiquement recherchés
- un facteur foetal et il faudra suspecter un gigantisme dont l'enquête étiologique est à faire.

2. L'ENFANT EST NEUROLOGIQUEMENT AVANT TERME

a/ Les paramètres anthropométriques concordent avec l'âge neurologique : l'hypotrophie apparente n'est en réalité qu'une insuffisance physiologique de développement, il s'agit

d'un prématuré eutrophique.

b/ Les paramètres sont inférieurs aux normes du terme considéré : il s'agit d'une prématurité aggravée d'une hypotrophie

c/ Il existe un excès staturo-pondéral par rapport à l'âge neurologique : il s'agit d'un prématuré hypertrophique dont l'aspect floride pourrait faire penser à tort qu'il s'agit d'un foetus plus âgé.

3. L'ENFANT EST NEUROLOGIQUEMENT POST-MATURE

a/ Les paramètres concordent avec l'âge gestationnel : le postmature est eutrophique.

b/ Ils sont inférieurs à l'âge considéré : c'est un post-mature hypotrophique qui pourrait en imposer pour un nouveau-né normal à terme.

c/ Ils sont supérieurs à l'âge considéré : il s'agit d'un post-mature hypertrophique posant les mêmes problèmes que tout nouveau-né présentant un excès staturo-pondéral.

Le terme et la trophicité étant ainsi évalués, on pourra accorder une valeur d'appoint à certains signes cliniques, particuliers aux différents âges gestationnels, et qui donnent une présomption sur la durée de la gestation sans atteindre la précision d'un examen neurologique minutieux :

- L'aspect général et le revêtement cutané :

. L'enfant à terme normal a un aspect rose et dodu ;

. Le prématuré a une peau mince et rose. Lorsqu'il est de faible poids, il a tendance à être oedématié. Un lanugo recouvre fréquemment tout le corps.

. Le post-mature a des ongles longs, une chevelure abondante, sa peau est blanche, parcheminée, desquamante à cause de la disparition progressive du vernix caseosa après le terme.

- Diverses particularités utiles pour cerner l'âge gestationnel ont été réunies par FERR et NELIGAN en un score de maturité dont les éléments essentiels sont :

. Les plis ou crêtes de la plante du pied

- Jusqu'à 36 semaines, elles ne dépassent pas le nombre d'une à deux et n'existent qu'au quart antérieur, le reste de la semelle plantaire demeurant parfaitement lisse.

- De 37 à 38 semaines, quelques unes de ces crêtes apparaissent sur toute la surface plantaire à l'exception du talon qui reste lisse.

- Enfin, à terme, les crêtes sont nombreuses et se développent sur toute la surface de la plante.

. La taille du nodule mamelonnaire

Impalpable avant la 33° semaine, son diamètre mesuré exactement en faisant abstraction de la double épaisseur de la peau avoisinante est de :

3 mms. à 36 semaines

4 mms. à 37-38 semaines

7 mms. à 41 semaines.

. La consistance des cheveux

Cotonneuse ou laineuse à 38 semaines, elle devient soyeuse à la 40ème semaine.

. Le cartilage de l'oreille

Il se développe durant le dernier mois de la gestation ce dont témoigne la netteté de l'hélix et de l'antéhélix.

. La migration testiculaire et les rides scrotales apparaissent durant les derniers mois de la gestation.

MORPHOLOGIE

L'impression générale produite par l'enfant n'entre pas dans le cadre de paramètres précis : elle est essentiellement le fait de la pratique quotidienne et de l'habitude.

Il faut cependant s'en méfier car elle peut être l'occasion de grossières erreurs.

1/ En ce qui concerne le faciès

En raison de la variabilité de l'espèce humaine et des hasards de la génétique, il est impossible de définir un faciès type de l'espèce humaine, ou même d'une seule de ses races et, à notre connaissance, personne ne s'y est essayé.

Par contre, de multiples faciès anormaux ont été décrits : il est impossible d'entrer dans leur analyse détaillée car cela conduirait à dresser un catalogue insipide et en constant remaniement.

Il faut néanmoins à ce sujet faire deux remarques :

. s'il s'agit d'un faciès apparemment anormal mais isolé, faciès où un ou plusieurs éléments ont choqué l'observateur,

- tantôt cet aspect conduit à lui seul à un diagnostic évident, et nous pensons en particulier au mongolisme ou à la grande hypothyroïdie ;

- tantôt l'anomalie du faciès n'est pas assez caractéristique pour évoquer d'emblée un diagnostic : dans ce cas, la plus extrême prudence est de règle et il faut commencer par s'assurer avec tact et discrétion auprès de la famille qu'il ne s'agit pas d'une ressemblance frappante avec l'un de ses membres et s'enquérir, dans ce cas, du développement physique et psychique de ce dernier.

. s'il s'agit seulement d'une impression subjective sans anomalie patente, elle sera signalée comme telle au médecin-traitant avec le conseil de suivre attentivement le développement de l'enfant en vue du repérage ultérieur d'anomalies occultes.

2/ L'existence de rapports dysharmonieux entre le tronc et les membres ou entre les différents segments de membres entre eux, associés ou non à un faciès anormal, pourra être confirmée à l'aide de mensurations et de rapports selon la méthode proposée par WILKINS.

Nous donnons ci-dessous la définition des différents paramètres utilisés ainsi que leur valeur moyenne chez le garçon et la fille à la naissance :

T = Taille, mesurée à la toise type pied à coulisse, les jambes étendues, les talons au contact de la glissière.

P = Poids.

E = Envergure

S.S. = Segment supérieur, obtenu en soustrayant le segment inférieur de la taille.

S.I. = Distance du bord supérieur de la symphyse pubienne à la plante du pied.

S/I. = Rapport segment supérieur / segment inférieur.

P.C. = Périmètre crânien passant par les bosses frontales et occipitales.

P.T. = Périmètre thoracique mesuré au niveau de l'appendice syphoïde.

P.A. = Périmètre abdominal.

	GARCON	FILLE
T	51,4	50,5
P	3,300	3,400
E	48,5	48,3
S.S.	32,4	31,9
S.I.	19	18,6
S.I	1,69	1,73
P.C.	35,3	34,6
P.T.	35	34,6
P.A.	34	33,6

C'est grâce à ces mesures qu'une impression de nanisme pourra être confirmée ou infirmée dès la naissance ainsi que son caractère harmonieux ou dysharmonieux.

La plupart des affections entraînant un nanisme néo-natal sont des maladies osseuses constitutionnelles ou du moins des syndromes dans lesquels sont associés d'importants troubles de la croissance squelettique. Les maladies métaboliques génératrices d'un retard de croissance seront généralement découvertes plus tard et pour d'autres causes qu'un nanisme :

- La plus fréquente est l'achondroplasie qui associe un nanisme micromélique à un gros crâne et une ensellure nasale.
- La fragilité osseuse constitutionnelle dans sa forme de PORAK et DURANTE constitue un second type de maladie découverte à la naissance par une brièveté des membres qui sont déformés et présentent des cals témoins de fractures intra-utérines.
- Les autres affections susceptibles de se traduire par un nanisme précoce peuvent être :
  - La maladie d'ELLIS et VAN CREVEL
  - Le nanisme radiothérapique
  - Les nanismes essentiels qui regroupent en fait des syndromes très disparates nécessitant une importante enquête paraclinique. Nous les citons pour mémoire :

    Typhus amstélodamensis de CONELIA de LANGE
    Nain à tête d'oiseau de VIRCHOW
    Progeria de GILFORD
    Nain au nez camus de BLACK
    Syndrome de RUSSEL

Redisons qu'à la naissance l'ensemble de ces syndromes ne sera qu'exceptionnellement évoqué et que leur suspicion implique des enquêtes approfondies qui sortent du cadre du dépistage systématique.

Pour conclure, nous signalerons deux particularités

physiologiques fréquemment rencontrées :

- Chez l'enfant né par le siège : l'absence d'engagement céphalique laisse à la tête une forme ronde avec un vertex relativement aplati.

Il en est de même pour les enfants nés par césarienne.

- A cet aspect particulier du crâne s'associe, en cas de siège décomplété, la rectitude des membres inférieurs et en particulier des jambes qui ne sont pas incurvées en dedans comme normalement.

III - NEUROLOGIE

NEUROLOGIE

SON BUT

L'examen neurologique a pour but essentiellement

1/ D'établir l'âge foetal vrai du nouveau-né afin de savoir si l'enfant est :

. à terme, prématuré ou post-mature et, une fois cet âge gestationnel déterminé, d'apprécier d'après les courbes de LUBCHENCO s'il s'agit d'un enfant

. eutrophique, hypotrophique ou hypertrophique par rapport à la durée de la gestation.

En effet, comme nous l'avons déjà signalé, la durée de la gestation calculée d'après la date des dernières règles est source de fréquentes erreurs.

2/ De déceler précocement la moindre atteinte neurologique, là encore, le caractère normal ou pathologique de l'état neurologique ne pourra être affirmé qu'après avoir acquis une connaissance parfaite de l'âge maturatif du nouveau-né et éliminé certaines circonstances qui peuvent modifier transitoirement son comportement neurologique, son tonus musculaire ou son activité spontanée :

. enfant sous l'influence d'une anesthésie maternelle

. le travail, comprimant fortement le foetus, impose au nouveau-né une attitude en flexion qui n'est que transitoire : c'est le tonus communiqué qui ne dure que quelques heures après la naissance et n'est pas représentatif du tonus de base dont dépend l'attitude vraie ;

. la présentation du siège et, en particulier, la présentation en siège décomplété, modifie profondément le tonus musculaire des mambres inférieurs ;

. des anomalies périphériques, qu'elles soient malformatives (brides cutanées, malformations ostéo-articulaires) ou mécaniques (malpositions, élongations, fractures) gênent l'exploration du tonus musculaire ;

. et surtout l'ictère, avec son cortège de signes : torpeur, fatigabilité et hypotonie globale.

Mais il est remarquable d'observer la réapparition progressive du tonus de base dès la disparition de ces circonstances non physiologiques dont la plupart n'atteignent d'ailleurs qu'une partie du comportement.

Par ailleurs, cet examen, dont nous allons décrire la technique, sera d'autant plus minutieux que les antécédents de l'enfant pourront faire craindre des séquelles cérébrales :

- accouchement difficile
- souffrance foetale plus ou moins prolongée,
- réanimation,
- anomalies de comportement.

DEROULEMENT DE L'EXAMEN

On peut schématiquement le décomposer en deux phases :

1/ Sans la participation active de l'enfant

A - Le propre de l'attitude du nouveau-né à terme est la flexion des quatre membres due à l'hypertonie des fléchisseures et réalisant une position préférentielle symétrique : les deux bras fortement fléchis aux épaules et aux coudes, les avant-bras en rotation externe, les poings reposant des deux côtés de la tête.

Les jambes sont attirées vers le tronc en rotation externe alors que les gros orteils restent en abduction et légère opposition, les orteils ne doivent être ni fléchis, ni en éventail.

La tête repose en prenant appui sur l'écaille de l'occipital.

B - S'opposant à la symétrie de cette attitude, on note au contraire le caractère généralement asymétrique des mouvements spontanés peu amples, peu variés, à type de pédalage alterné aux membres inférieurs, de moulinet aux membres supérieurs, les doigts sont semi-fléchis et actifs.

Les mouvements spontanés de la tête sont amples, répétés et l'enfant maintient sans fatigue le menton sur la ligne médiane de son corps quand la tête repose sur l"écaille de l'occipital ; les rotateurs du cou sont très actifs.

D'une façon schématique, on peut dire que le nouveau-né est un être asymétrique et en flexion.

C - Les réflexes ostéo-tendineux

. Les réflexes rotuliens sont toujours présents chez le nouveau-né, mais il est fréquent que leur percussion entraîne une réponse de l'adducteur contro-latéral. En outre, la zone réflexogène est très étendue : non seulement la percussion du tibia mais également celle du talon donne lieu à l'extension (réflexe talonnier).

. Les réflexes achilléens sont présents, mais plus difficiles à mettre en évidence.

. Les réflexes ostéo-tendineux des membres supérieurs existent tous, mais les réflexes tricipitaux peuvent être être difficiles à mettre en évidence en raison de la prédominance tonique des fléchisseurs.

Pour tous ces réflexes, seules les variations indiscutables ont une valeur pathologique : exagération très marquée, abolition ou asymétrie.

D - Les réflexes cutanés

.La valeur du réflexe cutané plantaire est discutée, mais la réponse normale se fait toujours en extension :

. Les réflexes cutanés abdominaux ne sont pas d'habitude mis en évidence ;

Plus particulier au nouveau-né est le réflexe d'incurvation : la stimulation d'une région para-vertébrale entraîne une incurvation de tout le corps de l'enfant vers le point stimulé. Il est précoce, constant, inépuisable.

2/ Avec la participation active de l'enfant

A - La motilité provoquée par des effleurements thoraciques ou l'excitation du pied est vive et durable et entraîne les cris.

B - L'étude qualitative des automatismes primaires qui ne sont autres que des réactions motrices induites par l'examinateur : c'est-à-dire que pour une excitation donnée l'enfant tend à répondre d'une façon bien déterminée.

Ce ne sont donc pas des réflexes au sens propre du terme : l'enfant peut refuser de répondre à la stimulation et il faudra alors la répéter à un moment différent de l'examen.

. Le réflexe des points cardinaux est un réflexe d'orientation : aux stimulations douces péri-buccales l'enfant répond en orientant sa langue, sa bouche et sa tête dans le sens de l'excitation réalisant un mouvement actif de rotation latérale, de flexion et d'extension de la tête.

Au contraire, une stimulation désagréable ou nociceptive, telle le froissement du lobule de l'oreille, déclenche un mouvement de fuite : c'est une orientation qui s'effectue dans le sens inverse de l'excitation.

. Le réflexe de MORO : l'enfant est tiré par les poignets de façon à soulever légèrement sa tête, puis on relâche cette traction et le brusque changement de position de la tête par rapport au dos déclenche le réflexe : extension avec abduction des bras, ouverture des mains et cri.

. Le réflexe d'agrippement : une stimulation de la face palmaire des doigts provoque leur fermeture. Par l'intermédiaire de cette prise, on effectue une traction et une réaction en chaine se déclenche : la contraction diffuse depuis les doigts jusqu'à l'épaule et au cou permettant alors le soulèvement complet de l'enfant.

. Le réflexe de marche : soutenu debout et incliné en avant, le nouveau-né dont on sollicite l'appui plantaire répond par l'alternance de flexion et d'extension des membres inférieurs qui le propulsent.

. Le réflexe d'allongement croisé : l'enfant étant en décubitus dorsal, une pression au niveau d'un genou maintient étendue une jambe ; on stimule alors la face plantaire correspondante et la réponse est observée au niveau de la jambe restée libre :

- flexion (Ier temps)
- extension lente (2ème temps)
- et enfin un large mouvement d'abduction (3ème temps) qui porte le pied libre à la rencontre du pied stimulé avec éventail des orteils.

. Le réflexe d'enjambement ou passage de l'obstacle par le pied dont on stimule la face dorsale, entraînant une flexion de la jambe et une prise d'appui plantaire précédant un véritable redressement.

. Le réflexe de succion existe, mais le temps buccal volontaire de déglutition fait défaut et le nouveau-né ne présente que les temps involontaires, pharyngés et oesophagien.

3/ Le bilan du tonus musculaire

Etabli segment par segment au niveau de l'axe corporel et des membres, il doit être pratiqué en différenciant ses deux composantes :

A - Le tonus de fond

a/ Révélé d'une part par l'extensibilité qui sera recherchée

. aux membres inférieurs oùddeux angles mesurables sont à bien connaître :

- L'angle poplité : l'enfant étant en décubitus dorsal, on prend un genou dans chaque main et on l'approche de l'abdomen tandis que le siège de l'enfant garde le contact avec le plan du lit. On défléchit ensuite la jambe sur la cuisse

jusqu'à ce que l'on sente une résistance.

Cet angle est inférieur ou égal à 90°.

- L'angle de flexion du pied sur la jambe

La plante du pied étant repoussée par le pouce de l'examinateur, la face dorsale du pied vient facilement au contact de la jambe : l'angle est donc de 0° chez l'enfant à terme.

. aux membres supérieurs :

- La manœuvre du foulard : réalisée en approchant une main de l'enfant du côté de l'épaule opposée. Le coude ne franchit pas la ligne médiane du corps.

. au niveau céphalique :

- Les mouvements de rotation latérale de la tête : le menton de l'enfant, poussé vers l'une et l'autre épaule, ne dépasse pas l'acromion. (Notons toute fois que cette manœuvre est à proscrire en cas de souffrance foetale)

b/ et d'autre part par la passivité :

- chute d'un membre soulevé et relâché ;
- ballant imprimé à l'extrémité d'un membre et que l'enfant doit freiner.

B - Le tonus actif

Ou deuxième composante du tonus musculaire tient sous sa dépendance les trois grandes réactions motrices de redressement :

a/ Le redressement de la tête, recherché lorsque l'enfant, couché sur le dos, est tiré par les poignets comme pour l'asseoir : il explore les muscles fléchisseurs de la tête. La tête se maintient dans le prolongement du cou grâce à la tonicité des fléchisseurs.

Le redressement de la tête, obtenu lorsque l'enfant est maintenu assis, explore la tonicité des muscles extenseurs du cou : spontanément, elle se soulève et se maintient quelques instants dans le prolongement du tronc.

b/ Le tonus scapulaire global : nous avons l'habitude de le rechercher, en raison de la facilité du geste, en soulevant le nouveau-né par les aisselles : lorsque le tonus est normal, l'enfant se maintient de lui-même suspendu, les bras serrés contre les mains de l'examinateur par une contraction active des muscles adducteurs de l'épaule.

En cas de déficit, il "file" entre les mains et prend alors la position caractéristique du Christ janséniste: bras relevés et tendus rapprochés de la tête penchée.

c/ Le redressement global

Il est recherché en soutenant l'enfant en position debout, les pieds prenant appui sur le plan du lit. On assiste à une réaction en chaîne : celle des membres inférieurs entraîne celle du tronc qui induit à son tour le redressement de la tête. C'est une attitude érigée active et solide bien que peu durable.

d/ Enfin, le redressement de l'axe corporel :

L'enfant est maintenu appuyé au devant de l'examinateur qui sollicite son appui plantaire.

4/ La sensibilité

Peuvent être explorées à ce stade :

- La sensibilité tactile que l'on peut étudier au moyen d'effleurements légers. Les zones les plus sensibles sont :
  - La plante des pieds
  - La paume des mains
  - La face, à l'origine des réflexes des points cardinaux.

- La sensibilité algique : pour la mettre en évidence, nous avons vu que le froissement de l'oreille déclenche un réflexe de fuite de la tête en sens opposé à la stimulation.

5/ Les mouvements oculaires

Ils sont parfois difficiles à observer, même chez un nourrisson éveillé, en raison des cris qui entraînent souvent

l'occlusion palpébrale ou de l'existence d'un oedème des paupières. On pourra tenter souvent avec succès de faire ouvrir les yeux par un mouvement de balancement antéro-postérieur grâce à l'existence de réflexes labyrinthiques et cervicaux.

Les mouvements oculaires du nouveau-né consistent essentiellement en de lentes saccades de balayage latéral entrecoupés de brefs épisodes de fixité. Eux seuls nous intéressent ici et nous réservons l'étude de la vision et de la motilité provoquée pour le chapitre de l'Ophtalmologie.

6/ L'audition

Malgré l'intérêt que son étude peut présenter sur le plan de la réactivité neurologique générale du nouveau-né, la relative complexité de ses méthodes et la difficulté d'interprétation de ses résultats en pratique courante nous conduisent à l'exclure de l'examen systématique.

Au terme de cet examen, il devient donc possible :
DE DETERMINER L'AGE NEUROLOGIQUE

et par conséquent l'âge foetal vrai puisque le développement du système nerveux en est fonction et que l'étude de sa maturation va permettre de le déterminer.

Nous nous limiterons volontairement à quatre périodes allant de 34 semaines à 40-41 semaines : en deça de 34 à 36 semaines il s'agira en effet d'enfants qui auront été transférés d'emblée dans un centre de prématurés et que le praticien ne sera donc pas amené à examiner sauf exception.

A - 34 semaines (7 mois et demi)

a/ Attitude

Elle est très particulière, "en batracien", les membres inférieurs bien fléchis, les membres supérieurs étendus et peu actifs.

b/ Motilité

Lors des mouvements actifs des membres inférieurs, le bassin se fléchit brusquement sur le tronc et se maintient soulevé la charnière lombo-sacrée est active.

c/ Automatismes primaires

. Points cardinaux : réponse rapide, complète, durable.

. MORO : complet excellent.

. Agrippement : il existe une diffusion de la réaction motrice des doigts jusqu'à l'épaule mais il n'est pas possible de soulever l'enfant du plan du lit.

. Marche automatique : assez bonne, très rapide et sur la pointe des pieds.

. Allongement croisé : les deux premiers temps se font en désordre,le troisième temps se fait encore en large abduction mais l'éventail des orteils est apparu.

. Succion : elle est parfaite.

d/ Tonus de fond

. L'angle poplité est aux environs de 110°

. L'angle de flexion du pied sur la jambe est de 40 à 50°.

. Manœuvre du foulard : le coude passe légèrement la ligne médiane.

. Le retour en flexion des avant-bras, commence à apparaître mais est encore très faible.

e/ Tonus actif

. Le redressement de la tête n'est obtenu que lorsque l'enfant est soutenu en position assise : les extenseurs du cou sont efficaces, mais les fléchisseurs sont encore totalement défaillants.

. Le redressement global : le redressement des membres inférieurs entraîne un redressement du bassin sur le tronc grâce à la tonicité des muscles moyens fessiers.

f/ Vigilance

Les états de veille et de sommeil alternent, la vigilance se maintient spontanément sans nécéssiter d'excitation cutanée.

B - 36 semaines (8 mois)

a/ Attitude

. Les membres sont fléchis ;

. La tête prend appui sur l'occipital.

b/ Motilité

. Peu variée, à type de moulinets aux membres supérieurs, de pédalage aux membres inférieurs.

. Mais on note deux acquisitions motrices :

- quelques mouvements latéraux de la tête sont observables

- en décubitus ventral, le nouveau-né est capable d'orienter latéralement sa tête et de placer au devant de lui le bras correspondant au sens d'orientation du visage.

c/ Automatismes primaires

. Agrippement : la tête est encore mal entrainée.

. Les autres automatismes sont tous parfaits, sauf la troisième composante du réflexe d'allongement croisé : l'adduction reste encore incomplète, il n'existe qu'un rapprochement sans croisement.

d/ Tonus de fond

. L'angle poplité est aux environs de 100°

. La flexion du pied sur la jambe : 15°

. Manœuvre du foulard : le coude passe encore la ligne médiane.

. Le retour en flexion des avant-bras est obtenu, mais il reste inhibé si l'on maintient trente secondes les avant-bras défléchis sur le plan d'examen.

e/ Tonus actif

. Redressement de la tête : les fléchisseurs de cou sont encore défaillants alors que les extenseurs sont efficaces.

. Redressement global : le redressement des membres inférieurs entraîne celui du tronc mais pas encore celui de la tête.

f/ Vigilance

Elle est encore mauvaise dans sa qualité et sa durée.

Par ailleurs, tact et douleur sont bien différenciés, le réflexe des yeux de poupée va encore persister longtemps.

A ce stade, il existe par conséquent une excellente tonicité des membres inférieurs contrastant avec un certain relâchement musculaire au niveau des membres supérieurs et du cou.

C - 38 semaines (8 mois et demi)

C'est pratiquement un enfant à terme à ceci près que :

- L'hypertonie des membres n'est pas parfaite ;
- L'angle poplité est à 90° au lieu de 80° ;
- Le troisième temps de l'allongement croisé n'a pas le caractère majestueux qu'il acquiert à terme ;il n'y a pas encore de croisement.
- La manoeuvre du foulard : le coude passe légèrement la ligne médiane
- Redressement de la tête :
  . Enfant assis : les extenseurs commencent à maintenir la tête qui ne retombe qu'après quelques secondes ;
  . Enfant couché : la tête commence à suivre le tronc et reste dans l'alignement quelques secondes.

D - 40-41 semaines (9 mois)

a/ Attitude

. L'hypertonie a atteint tous les muscles fléchisseurs, les quatre membres sont en flexion, l'enfant maintient sans fatigue le menton sur la ligné médiane parce que les rotateurs du cou sont actifs.

b/ Motilité

. Rare au niveau des membres car l' enfant est bridé par son hypertonie ;

. Par contre les mouvements spontanés de la tête sont amples et répétés.

c/ Automatismes primaires

Ils sont complets et parfaits, en particulier le troisième temps de l'allongement croisé,qui se fait en franche adduction le pied libre croisant la ligne médiane par dessus l'autre jambe.

d/ Tonus de fond

. L'angle poplité est inférieur à 90°

. L'angle de flexion du pied sur la jambe est réduit à 0°.

. Manœuvre du foulard : le coude ne passe plus la ligne médiane.

e/ Tonus actif

. Redressement de la tête : la différence maturative entre les fléchisseurs et les extenseurs du cou s'est estompée : la tête de l'enfant reste de façon durable dans le prolongement du corps très nettement pendant quelques secondes.

. Le redressement global est solide, durable, avec participation de la tête.

f/ La vigilance

Elle peut être spontanée, elle est durable et de bonne qualité pendant les phases d'éveil.

g/ La vision va survenir rapidement, le réflexe des yeux de poupée est très transitoire, vite remplacé par le réflexe oculo-cervical.

2/ L'âge neurologique étant déterminé, l'examen va pouvoir s'attacher à déceler des SYMPTOMES PATHOLOGIQUES, soit par eux-mêmes et quel que soit l'âge, soit en fonction de l'âge considéré.

Dans cette éventualité, il importe de préciser combien la recherche des réflexes primaires, à l'encontre de son utilité dans la détermination de l'âge foetal, éclaire peu la pathologie du système nerveux central du nouveau-né : il suffit de rappeler que, chez l'anencéphale bulbo-protubérantiel, ils sont remarquablement parfaits et qu'ils peuvent ne pas être modifiés par certains types d'hémorragies intra-crâniennes.

C'est donc à distinguer si l'enfant est neurologiquement normal ou non que le praticien devra s'attacher et, en prenant pour type l'enfant à terme, il faudra par conséquent :

A - Première éventualité : affirmer la normalité et pour ce faire, l'examinateur portera son attention essentiellement sur les points suivants :

a/ L'attitude est normale, les membres fléchis, la tête médiane.

b/ Il n'existe pas de mouvements anormaux

c/ Le cri est vigoureux, prolongé, de tonalité moyenne et bien supporté.

d/ La qualité de la vigilance est primordiale : elle est durable et de bonne qualité durant les phases d'éveil, l'enfant est bien réceptif, manifestant une sorte de présence qui permet chez lui des réactions adaptées aux manœuvres de l'examinateur qui le sollicite.

C'est dans ce contexte que se situent les automatismes primaires dont le principal est le réflexe de MORO qui doit être de bonne qualité. Les autres sont accessoires dans le cadre qui nous préoccupe.

e/ Chez le nouveau-né éveillé, les globes oculaires sont mobiles et axés sur la ligne médiane des fentes palpébrales.

Si l'enfant est examiné à la fin de la première semaine, il existe un bref accrochage du regard.

f/ L'exploration de l'axe corporel est normale, en particulier la contraction des muscles extenseurs et fléchisseurs du cou est de bonne qualité.

g/ Les grandes fonctions de redressement du tronc sont présentes.

h/ Succion et déglutition sont de bonne qualité.

B - Deuxième éventualité : l'enfant présente des signes anormaux, soit isolés, soit groupés :

a/ Il existe une attitude anormale, soit en permanence, soit par accès, localisée ou diffusée.

b/ Des mouvements anormaux sont notés : soit rapides à type de trépidation, de trémulations ou de clonies localisées à un membre ou pouvant diffuser, soit lents et stéréotypés.

c/ Le cri est de mauvaise qualité, de tonalité suspecte ou mal supporté : entraînant pâleur, geignements rythmés, anarchie respiratoire ou apnée si fugace soit-elle.

d/ On note des signes oculaires pathologiques lorsque on imprime à la tête de l'enfant un mouvement de va et vient antéro-postérieur :

- fixité des globes
- déviation latérale,
- plafonnement,
- abaissement,
- mouvements rotatoires.

e/ L'axe corporel est de mauvaise qualité si la contraction des muscles extenseurs et fléchisseurs du cou est insuffisante.

A fortiori, l'absence totale de redressement de la tête, malgré des sollicitations itératives, est un symptôme révélateur d'une souffrance cérébrale ou d'une atteinte profonde du système nerveux central.

f/ Il peut exister des troubles du tonus des muscles dd tronc : raideur, opisthotonos ou hypotonie, associée souvent à une hypotonie de la tête, absence de redressement du tronc.

g/ Enfin, des troubles de la succion ou de la déglutition peuvent être notés.

Quels que soient les symptômes anormaux constatés, isolés ou groupés en différents syndromes, ils devront être d'urgence rattachés à leur cause, ce qui sera rarement possible cliniquement, et c'est pourquoi nous n'évoquerons pas ici délibérément les différents diagnostics possibles à l'exception d'un seul:

NOUS RAPPELONS EN EFFET QUE LE MEDECIN DOIT AVOIR LA HANTISE DES DEGATS IRREVERSIBLES ENGENDRES PAR UNE MENINGITE NEO-NATALE TROP TARDIVEMENT TRAITEE.

C'est dire que TOUTE MANIFESTATION NEUROLOGIQUE SUSPECTE DOIT ENTRAINER LE TRANSFERT IMMEDIAT EN MILIEU HOSPITALIER.

IV - OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

REGION CERVICALE

L'OREILLE

1/ Normalement :

. Le pavillon de l'oreille est bien implanté et bien formé ;

. Le conduit auditif externe est court et rectiligne ;

. Le tympan est couché, facilement visible chez le nouveau-né à terme.

2/ Mais l'oreille peut être le siège de malformations congénitales qui affectent :

a/ Le pavillon de l'oreille

Ses anomalies sont variées en raison de la complexité de son développement embryonnaire. Elles comportent :

- des aplasies partielles ou complètes ;
- des hypertrophies ;
- des développements partiels ;
- des variations de la taille ou de forme.

Ces anomalies s'intègrent fréquemment dans le cadre d'un syndrome malformatif dont elles ne sont qu'un élément.

Lorsqu'elles semblent isolées cliniquement, elles imposent néanmoins un bilan urologique clinique et radiologique des voies excrétrices urinaires dont la formation est contemporaine de celle du pavillon.

Signalons la possibilité de lésions traumatiques du pavillon de l'oreille au cours d'un accouchement difficile ayant nécessité des manœuvres instrumentales : elles sont éventuellement confiées au chirurgien pour éviter une déformation secondaire.

b/ La région pré-auriculaire

. Appendices pré-auriculaires, multiples et bilatéraux siégeant de préférence en avant du tragus, parfois sur une ligne unissant le tragus à la commissure labiale, de structure cartilagineuse et soulevant la peau, parfois associés à des malformations

du pavillon.

(Un cas particulier associe ces appendices à une tumeur externe de la sclérotique, parfois une fistule pré-tragienne, assez souvent à des malformations vertébrales : ils constituent alors un élément essentiel du syndrome de GOLDENHAR, ou dysplasie oculo-auriculo-vertébrale)

. Petites fistules pré-auriculaires, reliquat de la première fente branchiale, qui sont courantes et communiquent souvent avec l'articulation temporo-maxillaire : elles devront être confiées au chirurgien si nécessaire.

c/ Le conduit auditif externe

Il peut être normal malgré la dysgénésie du pavillon mais présente le plus souvent des anomalies de taille, de direction, rendant l'otoscopie impossible : c'est dire la nécessité de l'examen spécialisé qui pourra seul faire le bilan d'éventuelles lésions associées de l'oreille interne : fusion des osselets etc ....

MAXILLAIRE INFERIEUR

- Lorsqu'il a été comprimé par une épaule durant la vie intra-utérine ou, par un membre, il peut à titre transitoire s'écarter de la ligne médiane ou présenter une bascule latérale plus ou moins accentuée mais en règle spontanément régressive les mois suivants.

- A ces anomalies mineures s'opposent les micrognathismes pathologiques rentrant dans le cadre de certains syndromes malformatifs et certains rétrognathismes accentués comme celui que nous évoquerons plus loin dans le Syndrome de PIERRE ROBIN.

MAXILLAIRE SUPERIEUR

Signalons une petite dysmorphie fréquente au niveau de leur suture antérieure médiane sous forme d'une déhiscence, en règle modérée, du rebord gingival : elle peut être à l'origine,

ultérieurement, d'un écart excessif entre les incisives supérieures, justiciable d'un traitement orthodontique.

CAVITE BUCCALE

1/ La langue

Normalement, elle est rose et humide.

Le frein peut être court et tendu mais, l'indication de son incision ne se pose que si la succion est entravée : elle sera alors pratiquée par un chirurgien apte à faire une hémostase immédiate si besoin.

La muqueuse inférieure de la langue dessine parfois un repli volumineux et peut parfois être le siège de petits kystes translucides dont l'importance exigera quelquefois l'ablation.

En comparaison de l'adulte, la langue parait relativement grande chez le nouveau-né : il faut savoir différencier cet aspect d'une véritable macroglossie, associée ou non à une protusion et évocatrice d'une hypothyroïdie ou d'un mongolisme.

A l'inverse, une hypo ou une aglossie, associée ou non à une hypoplasie considérable du maxillaire inférieur ou à des anomalies des extrémités des membres (classiquement une adactylie) réalise l'exceptionnel syndrome aglossie-adactylie.

2/ La bouche

- Elle présente rarement une dentition précoce dont l'évolution devra être suivie ultérieurement.

- Sur le palais, de chaque côté du raphé médian, on observe fréquemment de petits dépôts blanchâtres appelés "perles épithéliales".

- On peut également voir sur les gencives les kystes épidermoïdes d'aspect analogue

Ces deux formations disparaissent spontanément.

-Des petits amas de follicules blancs ou jaunes ou d'ulcérations reposant sur une base érythémateuse peuvent s'observer sur les piliers amygdaliens antérieurs · d'origine inconnue, ils

sont retrouvés le plus souvent au 2-3ème jour de la vie et disparaissent rapidement sans aucun traitement.

Par ailleurs il est important de noter que si la bouche du nouveau-né est normalement humide, toute stagnation salivaire est anormale et doit immédiatement faire suspecter :

- soit une paralysie de la déglutition ;
- soit une atrésie de l'œsophage.

3. L'examen de la gorge

Il s'attachera à repérer d'éventuelles fissures de la partie postérieure du palais ou de la luette qui passent facilement inaperçues mais doivent être notées. Elles peuvent en effet être retrouvées dans les antécédents familieux d'un enfant présentant un bec de lièvre.

Au terme de cet examen nous isolerons volontairement deux grands syndromes malformatifs de la face :

A. Les becs de lièvre

Uni ou bilatéraux, associés ou non à une fente palatine, leur constatation est évidente et nous ne nous attarderons pas à la description de leur différentes modalités cliniques.

Par contre, sur le plan pratique qui nous intéresse ici, nous dirons :

- qu'il est rare qu'ils posent des problèmes immédiats mises à part quelques difficultés d'alimentation généralement vaincues par l'utilisation d'une tétine spéciale ou d'une grosse tétine molle et quelques conseils judicieux ·
- qu'il est très souhaitable, sur le plan psychologique de mettre les parents le plus rapidement possible en contact avec le chirurgien qui procédera à la réparation ultérieure ;
- qu'entre les mains d'un spécialiste entraîné d'excellentes résultats peuvent être espérés sur le plan esthétique, même dans les formes en apparence les plus délabrantes.

B. Le Syndrome de PIERRE ROBIN

Plus rare,il est néanmoins important de le reconnaître car il pose souvent un problème d'urgence :

Il associe :

- une microgénie du maxillaire inférieur avec rétrognathie ;

- une division du voile mou, associée ou non à celle du palais osseux ;

- une glosso-ptose : la pointe de la langue peut être dans les premières heures de la vie, engagée dans les fosses nasales à travers la déhiscence du voile du palais.

Ce syndrome est à l'origine de difficultés respiratoires de gravité très variables, accrues par la déglutition.

Les formes mineures ne nécessitent que le maintien de l'enfant en décubitus ventral. Toutes les autres formes avec troubles respiratoires et difficultés d'alimentation imposent le transfert du nouveau-né en milieu spécialisé.

LE NEZ ET LES CHOANES

Ils peuvent présenter certaines anomalies ou malformations :

1/ L'altération congénitale totale des narines

C'est une malformation rare, presque toujours unilatérale et ce n'est que dans le cas où elle est bilatérale et totale que l'intervention d'urgence s'impose.

2/ En dehors d'une légère obstruction nasale due à l'accumulation de mucus dans une narine étroite.

3/ La seule anomalie éventuellement à dépister est la séparation traumatique cartilagineuse du sillon vomérien et de la cloison nasale, entraînant des troubles respiratoires et des difficultés d'alimentation.

Elle est à traiter immédiatement.

4/ L'atrésie des choanes

Elle est rarement unilatérale, plus souvent bilatérale

et, dans ce cas, doit être suspectée dès la naissance sur l'existence d'une dyspnée inspiratoire avec tirage cervico-facial à laquelle s'ajoute une dyspnée expiratoire avec le signe du bombement du voile du palais.

Fait particulier, cette dyspnée s'améliore temporairement quand l'enfant crie.

La confirmation du diagnostic est apportée par l'impossibilité de cathétériser les fosses nasales, geste qui devrait être fait systématiquement lors de toute manœuvre de désobstruction du nouveau-né.

Il s'agit presque toujours d'une atrésie intra-choanale osseuse se présentant comme une exostose de la paroi des choanes.

Le geste d'urgence à faire est la pose d'une canule de Mayo permettant au nouveau-né une respiration buccale qu'il ne sait pas effectuer spontanément.

Pour en terminer avec la face et ne pas avoir à y revenir lors de l'examen neurologique, nous dirons ici un mot des :

PARALYSIES FACIALES

Elles peuvent être de deux origines :

- Centrale

- Généralement la conséquence d'un grave traumatisme cérébro-méningé cause de lésions nerveuses complexes, en particulier d'hémiplégies ;

- Exceptionnellement congénitales par agénésie du rocher.

- Périphérique, par lésion tronculaire du nerf :

- soit traumatique par compression du nerf facial à son émergence du trou stylo-mastoïdien par le bec de la cuiller postérieure du forceps dans les prises obliques fronto-mastoïdiennes ;

- soit en rapport avec une compression de l'épaule durant la vie intra-utérine.

Complètes ou incomplètes, il faudra les rechercher systématiquement, en particulier en ce qui concerne les dernières lors des pleurs qui mettront en évidence l'absence d'abaissement d'une commissure labiale.

Les lésions étant en général purement congestives l'atteinte définitive est exceptionnelle, mais il faudra avertir les parents de la nécessité d'une surveillance attentive.

REGION CERVICALE

Pour respecter l'ordre logique de l'examen, nous traiterons ici des anomalies susceptibles d'être décelées au cours de l'examen de la région cervicale :

Kystes et fistules congénitales cervicales

Goîtres néo-nataux

Tumeurs du sterno-cleïdo-mastoïdien

Ptérygium coli.

En décubitus dorsal, le cou n'est généralement pas visible du fait de la position fléchie de la tête qui s'accompagne d'un double menton.

Par contre, le nouveau-né tenant mal sa tête, on pourra dégager la région cervicale dans sa totalité en plaçant une main sous la région dorsale haute, ce qui provoque la chute de la tête en extension.

KYSTES ET FISTULES D'ORIGINE CONGENITALE

1/ Chez le nouveau-né, les kystes médians, d'origine embryonnaire, situés sur le trajet du tractus thyréoglosse et les kystes latéraux, d'origine brachiale, sont en règle de petit volume et ne se révèlent généralement que plus tard du fait de leur développement progressif.

Il arrive cependant que l'on découvre un kyste du tractus thyréoglosse juxta-hyoïdien médian mobile à la déglutition, ou un kyste latéral disposé au bord antérieur du muscle sterno-cléïdo-mastoïdien.

2/ Les fistules latérales, également d'origine branchiale, ont un orifice punctiforme qu'il faut systématiquement rechercher, en déplissant le cou, au bord antérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien ou à peu de distance de la clavicule.

Elles se signalent par la présence d'un liquide filant, teinté ou non de lait, qui tache le linge.

Ces différentes lésions sont bénignes et ne nécessitent aucun traitement chirurgical immédiat.

3/ Le lymphangiome kystique, évident dès la naissance du fait de son volume, siège en un point quelconque de la gouttière jugulo-carotidienne, de l'angle de la mâchoire à la région sus-claviculaire.

Son volume est variable, pouvant déborder plus ou moins du côté opposé ; la peau à son niveau est intactd. La tumeur molle, donnant une sensation de flaccidité spongieuse, n'est pas fluctuante et ses limites sont floues.

Parfois longtemps bien tolérée, elle est susceptible d'accroissement rapide. Les hémorragies intra-kystiques, les prolongements éventuels au médiastin et au plancher buccal peuvent entrainer des troubles respiratoires par compression de grande gravité.

4/ Les fibro-chondromes

Dans le cadre des malformations cervicales, ils représentent des anomalies bénignes qui se traduisent, sur les faces latérales du cou, par de petites tumeurs superficielles et disgracieuses, de la forme d'une corne, du volume d'un pois, sessiles ou pédiculées.

La tumeur est recouverte d'une peau normale et siège au bord antérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien. Elle est armée par un axe cartilagineux qui pénètre sous les téguments de quelques millimètres.

C'est souvent à la base d'implantation de la tumeur que

siège l'orifice d'une fistule latérale congénitale : il faut donc examiner avec attention la base d'implantation de ces appendices branchiaux.

5/ Les goîtres du nouveau-né

Ils sont rarement observés mais peuvent imposer une sanction thérapeutique urgente car ils entraînent très souvent, dès les premiers jours de la vie, des troubles respiratoires graves.

On les recherchera systématiquement lorsque la mère aura reçu, pendant sa grossesse, un traitement par les anti-thyroïdiens, l'iode ou ses dérivés.

Ils peuvent être :

- soit très volumineux, entraînant des troubles respiratoires de gravité variable par compression trachéale, et le diagnostic de goître ne pose guère de difficultés devant la découverte d'une tumeur cervicale antérieure, grossièrement symétrique, correspondant à l'intumescence des deux lobes :
- soit plus modérés et discrets : ils sont alors découverts lors d'une palpation systématique.

6/ La tumeur du sterno-cléïdo-mastoïdien

Elle doit être systématiquement recherchée.

Son étiologie est avant tout une malposition foetale (tête inclinée sur l'épaule sous un angle anormal) qui favorise un accouchement dystocique, parfois une présentation par le siège ou l'accoucheur est contraint à des manœuvres plus ou moins traumatisantes qui déchirent le sterno-cléïdo-mastoïdien : la tumeur est la cicatrice de cette déchirure.

Elle peut apparaître vers la fin de la première semaine. Généralement ovoïde, du volume d'une amande et siégeant dans la moitié inférieure du muscle, elle est plus fréquente à droite et en règle unilatérale.

Dure, élastique, elle est facilement mobilisable transversalement, par contre sa mobilisation verticale est impossible : elle fait corps avec le sterno-cléïdo-mastoïdien.

La tête de l'enfant est généralement en attitude de torticolis légère.

Elle ne nécéssite qu'une surveillance régulière pour dépister et parer à une rétraction éventuelle.

7/ Le ptérygium coli

Exceptionnel, il est constitué par des ailerons cutanés bilatéraux et symétriques tendus de la pointe de la mastoïde au sommet de l'acromion.

Rarement isolé, il fait habituellement partie d'un tableau de dysgénésie grave :

- Syndrome de BONNEVIE-ULLRICH ;
- Syndrome de TURNER.

Il peut être associé en outre à une surélévation congénitale de l'omoplate.

Il ne constitue pas par lui-même une indication chirurgicale.

Nous incluerons dans ce chapitre deux anomalies de la région cervicale qui donnent lieu à une symptomatologie clinique bruyante ou trompeuse :

LES STRIDORS CONGENITAUX

Le stridor reste un bruit produit par le temps inspiratoire de la respiration, rythmé par elle.

On l'a comparé au grognement du cochon, au gloussement du dindon etc ...

Il nait chaque fois qu'il y a diminution de calibre des gros conduits aériens, modification de leur consistance ou simplement de la forme de leur lumière.

Accompagné ou non d'une dyspnée, il peut relever de

plusieurs causes congénitales à savoir, dans l'ordre de fréquence décroissante :

- laryngomalacie ;
- tumeurs bénignes de l'hypothalamus,
  des vestibules pharyngés
  ou du larynx proprement dit.
- anomalies des gros vaisseaux de la base ;
- tumeurs extrinsèques par compression des voies aériennes.

C'est dire la nécessité d'un examen spécialisé.

LES FISTULES OESO-TRACHEALES

C'est une malformation rare (moins de 3 % des malformations oesophagiennes) que l'on peut être amené à évoquer chez un nouveau-né devant trois circonstances particulières :

- accès de toux déclenchés par l'alimentation mais qui disparaissent ou s'atténuent par l'épaississement des biberons et la mise en position verticale du nouveau-né ;
- plus rarement, par un ballonement abdominal provoqué par le passage d'air dans la fistule vers le bas œsophage et l'estomac;
- enfin par une pneumopathie néo-natale.

Elle est souvent associée à d'autres malformations et nécessite le transfert en milieu spécialisé.

V - APPAREIL RESPIRATOIRE

RESPIRATION PHYSIOLOGIQUE

Au repos, la respiration du nouveau-né est calme :

- sa fréquence est de 45 mouvements respiratoires par minute. Des phases plus rapides peuvent succéder à des phases plus lentes sans avoir de signification pathologique, les variations n'excédant pas 10 en plus ou en moins. (Pour le prématuré, la fréquence normale est de 60 mouvements par minute, plus ou moins 10).

- Son amplitude est faible : il faut parfois prêter attention pour observer les mouvements respiratoires.

C'est une respiration essentiellement diaphragmatique, expliquant que le thorax se rétracte habituellement au moment de l'inspiration alors que l'abdomen subit un mouvement de protrusion.

Le calme, la bonne coloration du nouveau-né témoignent du caractère physiologique de ces mouvements paradoxaux.

Au moment des phases d'agitation, la fréquence et l'amplitude respiratoire augmentent de façon importante mais transitoire et s'accompagnent d'un cri vigoureux.

L'auscultation permet de retrouver un murmure vésiculaire sur l'ensemble des deux champs pulmonaires.

Toute respiration qui ne revêt pas les caractères que nous venons de décrire est suspecte :

- En dehors des pauses respiratoires ou d'une apnée plus ou moins prolongée qui orientent en premier lieu vers une origine centrale,

- le problème le plus fréquemment rencontré est celui d'une polypnée évocatrice d'une

DETRESSE RESPIRATOIRE

1/ Nous insisterons d'abord sur son dépistage préventif :

en effet, certaines anomalies capables d'engendrer, immédiatement ou secondairement, une détresse respiratoire peuvent être dépistées à la naissance et doivent donc être recherchées de principe;

a/ Le syndrome de PIERRE ROBIN, que nous avons décrit précédemment, est évident ;

b/ L'imperforation choanale : la sonde nasale passée pour désobstruer le naso-pharynx bute constamment à 3,5 cms de l'orifice narinaire ;

c/ Une masse linguale ou cervicale : l'examen de la bouche et du cou en hyper-extension sont des gestes systématiques ;

d/ Une atrésie de l'œsophage : l'aspiration du contenu gastrique, avec une sonde de calibre et de consistance correctes, devrait être aussi automatique que celle du nez et du pharynx.

e/ Le silence d'un hémi-thorax, son tympanisme à la percussion, le déplacement anormal des foyers maximum d'auscultation des bruits du cœur peut évoquer jusqu'à preuve radiologique du contraire une hernie diaphragmatique.

2/ Que ce dépistage ait été fait ou non, la survenue d'une détresse respiratoire imputable à d'autres causes sera diagnostiquée sur :

a/ Des troubles de la fréquence respiratoire :

- Habituellement, il s'agit d'une tachypnée dont le chiffre peut dépasser 100 ;

- Mais aussi une bradypnée, soit succédant à la tachypnée au stade d'épuisement, soit de survenue immédiate et faisant évoquer une atteinte du système nerveux central ou une obstruction des voies aériennes supérieures ;

- Parfois une respiration périodique, proche du rythme de CHEYNES-STOKES, avec des pauses courtes qui, banales chez le prématuré, est anormale chez le nouveau-né à terme où elle a la signification d'une hypoxie cérébrale.

- Enfin l'apparition d'apnée, de "gasps" dans l'évolution d'une détresse respiratoire constituerait un indice de gravité sans valeur étiologique : de survenue inopinée, elle

suggérera chez l'enfant en bonne santé apparente l'hémorragie cérébrale ou l'hypoglycémie.

b/ A ces anomalies de la fréquence respiratoire s'associent des anomalies des temps sous la forme de :

- Signes de rétraction respiratoire

. Tirage, d'abord inter-costal et xyphoïdien, puis, dans les cas sévères, épigastrique, sous-costal, sus-sternal et sus-claviculaire ;

. Abaissement du menton avec ouverture de la bouche;

. Asynchronisme thoraco-abdominal avec opposition en bascule de l'expansion de l'abdomen et de l'enfoncement du thorax.

Ils sont particulièrement nets au cours de la détresse respiratoire idiopathique (terme clinique qui a remplacé celui de syndrome des membranes hyalines exclusivement anatomo-pathologique) sans lui être pour autant spécifiques.

- Un grognement respiratoire, ou "grunting", qui correspond à une respiration à glotte fermée favorisant l'échange alvéolo-capillaire de l'oxygène et traduit la lutte ventilatoire au même titre que les signes précédents se rencontre également très souvent dans la détresse respiratoire idiopathique.

L'association de ces signes anormaux portant sur la fréquence et sur les temps de la respiration suffit au diagnostic de détresse respiratoire.

Ils peuvent facilement faire l'objet d'une cotation selon l'index établi par SILVERMAN et ANDERSON (1956) que nous reproduisons ci-après.

ELEMENTS	NOTE 0	NOTE I	NOTE 2
Mouvements comparés de la partie supérieure du thorax et de l'abdomen	Synchrones	Dépression thoracique tardive ou minime	respiration paradoxale
Tirage intercostal	Absent	Discret	Important
Rétraction xyphoïdienne	Absente	Discrète	Importante
Abaissement inspiratoire du menton	Absent	Présent bouche fermée	Présent bouche ouverte
Grognement expiratoire	Absent	Audible au stétho. seulement	Audible sans stéthc.

3/ Devant leur existence, il faudra rechercher d'autres signes cliniques associés facilement reconnaissables à la seule inspection comme les précédents et susceptibles souvent d'orienter le diagnostic étiologique ou de préciser une étiologie déjà suspectée.

a/ L'existence d'une distension globale ou partielle du thorax a une grande valeur d'orientation :

- Lorsqu'elle est symétrique avec des mouvements respiratoires rapides et superficiels, la distension évoque en premier lieu l'emphysème obstructif des inhalations massives ;

- Lorsqu'elle est unilatérale avec asymétrie d'ampliation des mouvements respiratoires, ou qu'elle fait bomber la région médio-sternale, la distension suggère avant tout la présence d'une collection gazeuse sous tension :

pneumomédiastin,

pneumothorax,

emphysème lobaire géant,

kystes pulmonaires.
(L'emphysème sous-cutané cervical est un signe capital mais rare en faveur de la première éventualité)

- Lorsqu'elle est hémi-thoracique gauche, la distension fait penser à la hernie diaphragmatique postérieure, surtout quand le ventre apparait plat et rétracté.

b/ La coloration de la peau et des muqueuses a également une valeur diagnostique et pronostique.

- les désordres vaso-moteurs, parfois hémi-corporel sont banaux chez le prématuré ;

- l'ictère "physiologique" est souvent intense au cours des détresses respiratoires et d'autant plus que l'anoxie est plus sévère ;

- l'imprégnation méconiale est secondaire à une souffrance foetale aigue ;

- un ictère, du purpura, des éruptions de types divers peuvent révéler une septicémie ;

- la cyanose traduit l'existence de shunts vasculaires qui court-circuitent la circulation pulmonaire et, à un moindre degré, une diminution de la perméabilité alvéolo-capillaire : elle doit aussi faire penser à l'éventualité plus exceptionnelle d'une méthémoglobinémie. Au stade ultime des détresses respiratoires, elle fait place à un aspect marbré par combinaison des effets de désaturation de l'hémoglobine, du collapsus et de l'ictère.

c/ D'autres signes doivent encore être recherchés :

- Le rejet permanent de la tête en arrière par obstacle laryngé, surtout lorsqu'il y a par ailleurs stridor ou cornage ;

- l'absence de battement des ailes du nez, la respiration bouche ouverte, l'aspiration inspiratoire des lèvres et des joues dans l'atrésie des choanes ;

- l'encombrement pharyngo-laryngé, les accès asphyxiques des atrésies de l'œsophage et des fistules trachéo-œsophagiennes ;

- la paralysie du plexus brachial qui est souvent associée à une paralysie phrénique ;

- certaines dysmorphies : le rétrognathisme dans le syndrome de PIERRE ROBIN, le thorax étroit et immobile avec parfois des élémerts d'ELLIS VAN CREVELD dans la dystrophie thoracique asphyxiante ;

- l'association à un cri anormal dans les anomalies glottiques ou laryngées.

d/ Le reste de l'examen est lui aussi source éventuelle de renseignements de grande valeur diagnostique et nous en citerons quelques exemples parmi les plus significatifs :

- L'auscultation du thorax :

. Localise les bruits cardiaques et peut donc repérer un déplacement important du médiastin : pneumothorax, distension ou atélectasie ou hypoplasie pulmonaire, hernie diaphragmatique ;

. recherche une asymétrie du murmure vésiculaire, le silence respiratoire d'un épanchement liquidien ou celui associé à un tympanisme d'un hémithorax distendu per une hernie diaphragmatique ;

. découvre exceptionnellement des râles fins et crépitants dans la détresse respiratoire idiopathique, plus souvent des gros râles humides dans l'inhalation amniotique massive parfois des bruits liquidiens à gauche dans le hernie de BOCHDALEK.

- La palpation

. mesure avant tout le volume du foie : l'hépatomégalie est le meilleur témoin de l'insuffisance cardiaque à cet âge.

. vérifie la présence des pouls fémoraux

- La surveillance de la température corporelle met sur la voie d'une infection quand existe une hyperthermie sans élévation anormale de la température ambiante.

- Font encore partie de cette étude systématique :

. la prise des oscillations aux quatre membres ;

. la vérification à la sonde de la perméabilité des choanes et de l'œsophage ;

. l'examen endo-buccal qu'il faut compléter, quand existe des signes d'obstruction haute, par le palper de la partie postérieure de la langue et la laryngoscopie.

- Quant à l'examen neurologique, il évalue l'activité la réflectivité, le tonus. Ses anomalies peuvent relever tout autant de l'anoxie secondaire à la détresse respiratoire que d'une atteinte primitive du cerveau.

e/ Par ailleurs, les circonstances anamnéstiques permettront également de confirmer une orientation diagnostique déjà soupçonnée cliniquement.

Nous pensons bien faire en reproduisant ici les excellents tableaux empruntés à C. PONTE.

I/ Orientation en fonction des antécédents maternels :

- Accouchement prématuré - Césarienne pour placenta praevia ; - Hémorragie en fin de grossesse - Diabète maternel	Détresse respiratoire idiopathique
- Souffrance foetale aigue - Liquide amniotique méconial - Asphyxie néonatale, AGPAR 5 - Accouchement après terme	Inhalation pulmonaire
- Infection génitale et/ou urinaire maternelle - Rupture prématurée des membranes - Travail prolongé	Infection pulmonaire
- Anesthésie, médications sédatives pendant le travail	Dépression du centre respiratoire
- Accouchement traumatique - Présentation du siège - Présentation du siège	Hémorragie cérébrale Paralysie diephragmatique
- Hydramnios	Fistule trachéo-œsophagienne

2/ Orientation selon les circonstances de début :

Situation critique immédiate	Syndrome d'inhalation massive
Installation rapide Aggravation progressive	Détresse respiratoire idiopathique
Manœuvres de réanimation (Insufflation avec pression excessive)	Pneumomédiastin Pneumothorax

En conclusion, nous ne sommes pas rentrés volontairement dans l'étude détaillée des différents syndromes anatomo-cliniques responsables des détresses respiratoires du nouveau-né.

En effet, si leur dépistage appartient au clinicien, bien souvent la confirmation de leur diagnostic étiologique sera apporté par l'examen radiologique et leur thérapeutique relève de services spécialisés.

VI - APPAREIL CARDIO-VASCULAIRE

Comme nous l'avons dit lors de l'exposé des conditions générales de l'examen du nouveau-né, le calme et l'immobilité de l'enfant seront ici, plus que jamais, nécessaires pour assurer un dépistage valable.

Tous les gestes devront être particulièrement doux et, au premier chef :

1/ LA PALPATION DES FEMORALES

C'est un geste simple, essentiel - et pourtant trop souvent négligé - et qui doit par conséquent être exécuté avec une technique précise :

L'examinateur empoigne les cuisses du nouveau-né et pose ses pouces dans l'axe des cuisses, la pulpe placée à hauteur et au milieu approximativement du pli inguinal immédiatement au dessous de l'arcade crurale.

Dans un deuxième temps, les pouces étant maintenus au contact, les cuisses, sont progressivement écartées pour faire un angle de 45° avec l'axe sagittal et abaissées lentement vers le plan du lit : c'est au cours de cette manœuvre que l'opérateur sentira en quelque sorte "monter" l'artère sous ses doigts.

Dans un troisième temps, une fois la situation de l'artère repérée, il sera bon de faire varier légèrement la pression des doigts dans le but :

- de s'assurer qu'il ne s'agit pas de son propre pouls capillaire ce que l'on peut contrôler facilement par l'auscultation concomittante du cœur du nouveau-né (la capsule du sthétoscope étant simplement maintenue par son propre poids sur le thorax de l'enfant)

- d'apprécier le maximum d'amplitude des battements fémoraux.

La technique que nous venons de décrire est celle qui nous a paru à l'expérience la plus commode, mais elle n'est pas la seule et certains préfèrent palper les fémorales avec l'index et le médius d'une main placée sur la bissectrice du triangle de SCARPA, l'autre main maintenant la cuisse dans un angle convenable.

Normalement, les battements fémoraux sont nettement perçus et donnent une impression de léger soulèvement. Néanmoins, quelques difficultés peuvent être rencontrées dans leur repérage. Elles sont dues :

- soit à l'agitation et aux cris, entraînant une contraction des abdominaux et des adducteurs de la cuisse, qui nécéssiteront de calmer l'enfant au besoin à l'aide d'un biberon d'eau ;

- soit à l'existence d'une infiltration de la région inguino-pubienne ce qui est fréquemment le cas chez le prématuré, les gros enfants infiltrés, ceux enfin chez lesquels a été posé une bande ombilicale trop serrée.

Dans ces différentes éventualités l'examen sera répété au bout de quelques jours.

Rappelons que la coarctation de l'aorte, malformation dont la recherche est intéressée par cette manœuvre n ne provoque pas obligatoirement la suppression absolue des battements fémoraux mais parfois une simple diminution.

Il sera donc intéressant de comparer entre eux les pouls fémoraux et huméraux (les pouls radiaux étant difficiles à percevoir chez le nouveau-né) car leur différence d'amplitude constitue le meilleur signe de coarctation à la période néo-natale, le plus facile à rechercher et le plus sûr.

Il ne faudra pas compter, en effet, sur la mise en évidence d'un écart de pression artérielle entre les membres supérieurs et inférieurs de technique difficile et par conséquent réservés aux cas d'urgence d'une coarctation aortique serrée entraînant une défaillance cardiaque rapide et un transfert

d'urgence en milieu spécialisé.

A l'opposé, l'existence de pouls amples et bondissants pourra faire évoquer le diagnostic de canal artériel bien qu'ils ne soient en rien pathognomoniques et ne constituent qu'un signe secondaire.

2/ PRISE DE LA TENSION ARTERIELLE

Elle est extrêmement difficile chez le nouveau-né et, si les conditions exigées pour obtenir de bonnes mesures sont identiques à celles requises pour l'ensemble de l'examen cardio-vasculaire, le simple fait d'exécuter la manœuvre avec un petit brassard adapté suffit souvent à déclencher l'agitation et les cris qui en fausseront les résultats.

Il en est de même de la technique du "flush" qui nécessite des manipulations très mal admises du nouveau-né : elle donne une pression artérielle moyenne, mais sa fiabilité est insuffisante.

Il semble finalement que la meilleure méthode d'appréciation, lorsqu'elle est vraiment indispensable, soit l'oscillométrie.

C/ L'AUSCULTATION

Temps capital de l'examen cardio-vasculaire, elle doit se dérouler dans un calme absolu :

- environnement silencieux,
- enfant non agité.

Si, pour une raison quelconque, l'enfant crie, il faudra à tout prix le calmer et, pour ce faire, tous les moyens sont bons :

- bercement,
- biberon d'eau,

- succion de la main : l'examinateur présente au nouveau-né le bord radial d'une de ses mains maintenue entre le pouce et les deux derniers doigts de sa propre main. Cette façon de faire laisse disponible l'index et le médius qui seront utilisés pour pincer les narines de l'enfant et obtenir ainsi quelques secondes précieuses de silence respiratoire.

On sait, en effet, que le nouveau-né est incapable, en déhors des cris, de respirer spontanément par la bouche.

Il faudra relâcher ce pincement dès les premiers mouvements d'agitation et éviter si possible que l'anoxie et le simple désagrément de cette manœuvre ne déclenchent les cris.

Elle pourra être répétée plusieurs fois au cours de l'examen.

Le premier objectif de l'auscultation sera l'étude du rythme

1/ Rythme cardiaque

La palpation des fémorales aura pu en permettre une première détermination qui sera confirmée par le comptage auscultatoire.

a/ Normalement : le rythme cardiaque du nouveau-né est rapide et présente de larges variations, la fréquence moyenne oscillant entre 120 et 140 contractions par minute pour atteindre 170 et plus lors des cris et de l'agitation et retomber entre 70 et 90 au cours du sommeil.

Par ailleurs, le rythme est souvent irrégulier et étroitement lié à celui de la respiration et, pendant le sommeil, on peut même observer des phases d'apnée et de ralentissement du cœur , mais, lorsque les cycles respiratoires réapparaissent, la fréquence du pouls s'élève à nouveau.

b/ Mais il peut exister dès la naissance des anomalies du rythme telles que celles rencontrées généralement chez les enfants plus grands.

Il peut s'agir :

- d'une bradycardie et nous aurons, ici, surtout en vue les bradycardies vraies par bloc auriculo-ventriculaire

congénital, à l'exclusion des ralentissements transitoires ou plus durables imputables à une souffrance foetale passagère, ou à des désordres neurologiques néo-nataux, dont le diagnostic est en général évident et où ils ne constituent qu'un élément secondaire du tableau.

Les blocs auriculo-ventriculaires congénitaux peuvent parfois avoir été décelés in-utéro lors de l'examen obstétrical.

Ils sont facilement reconnus à la naissance : en effet toute fréquence inférieure à 80 pendant l'état de veille, à fortiori si elle reste stable lors des cris, doit les faire suspecter si aucune cause générale n'en parait responsable.

Dans ces formes asymptomatiques, qui relèvent du dépistage systématique, la fréquence observée est le plus souvent supérieure à 50 par minute.

La découverte d'un bloc impose le plus rapidement possible la consultation cardiologique dans le but :

- de confirmer et d'analyser la variété de bloc en cause sur le tracé électrique ;
- de confirmer, ou d'infirmer l'association fréquente d'une cardiopathie congénitale parfois suspectée d'emblée sur l'existence d'anomalies associées : dans cette éventualité en effet, la défaillance cardiaque sévère et précoce n'est pas rare.

Nous rappelons cependant que le bloc isolé peut, à lui seul, être générateur de bruits anormaux prenant leur origine dans l'augmentation de volume de remplissage et d'éjection nécessaire pour préserver la valeur du débit cardiaque : les différencier des souffles d'une éventuelle cardiopathie sous-jacente appartiendra au spécialiste.

- d'une tachycardie

On ne peut parler de tachycardie chez le nouveau-né que pour une fréquence cardiaque nettement supérieure à 200 par minute et permanente.

Comme pour les bradycardies, nous ne traiterons ici que les tachycardies d'origine cardiaque.

Il peut arriver, à l'image de ce que nous avons vu pour les bradycardies, que le diagnostic de tachycardie paroxystique congénitale soit portée in utéro, mais ce fait demeure exceptionnel.

Par ailleurs, il est rare que le diagnostic d'une tachycardie soit porté sur les signes cliniques associés qu'il faut cependant connaître :

- modification des téguments : essentiellement la pâleur, parfois le teint gris, un peu cendré, s'accompagnant assez souvent d'une cyanose des lèvres et des extrémités ;

- plus rarement on notera au niveau du cou des battements artériels visibles et particulièrement rapides ;

- les signes digestifs sont également fréquents: inappétence, refus de boire, surtout des vomissements que l'on retrouve dans tous les cas.

- la constatation d'une dyspnée est, en général, d'apparition plus tardive et traduit une insuffisance cardiaque débutante qu'il ne faut pas attendre.

Sa découverte impose :

- d'affirmer le trouble du rythme ; c'est le rôle du praticien ;

- de préciser que le siège du foyer ectopique est bien supra-ventriculaire et que le cœur est intact : ce sera le rôle du cardiologue. (En effet, les tachycardies sinusales qui doivent faire redouter une myocardite sous-jacente sont généralement l'apanage du nourisson).

Dans la majorité des cas le diagnostic sera fait à l'auscultation, mais il faut savoir qu'un signe capital manque à la période néo-natale ou, plutôt, n'est retrouvé qu'exceptionnellement : c'est la brutalité du début.

Par contre, sont présents certains caractères très particuliers :

- les bruits du cœur, du fait de leur régularité et de l'égalisation des silences, donnent une impression particulière de "métronome" ou de "mitraillette".

- de plus, la fréquence cardiaque reste immuable que l'enfant soit calme ou qu'il s'agite.

D'autre part, il faut savoir qu'une tachycardie in utéro peut avoir détermine une insuffisance cardiaque anténatale génératrice d'un tableau d'anasarque foeto-placentaire avec un hydramnios, un placenta trop gros, un nouveau-né infiltré d'œdèmes superficiels et profonds.

Le diagnostic de ces formes peut être difficile quand les troubles du rythme sont intermittents.

- plus rarement on pourra observer des extrasystoles : elles seront généralement idiopathiques, sans grande signification, et seule leur persistance imposerait de faire pratiquer un tracé électro-cardiographique.

2/ Le deuxième but de l'auscultation sera la recherche systématique d'un souffle cardiaque.

La petitesse du thorax du nouveau-né rend illusoire, en pratique, l'auscultation méthodique explorant les foyers classiques dont la valeur est d'ailleurs contestés par certains, même chez l'enfant plus grand.

Il nous semble plus simple, dans la pratique, de parler de zônes d'élection où seront retrouvées avec une grande fréquence les souffles pathologiques repérables à la naissance soit, très schématiquement :

- Deuxième espace intercostal droit et gauche, de part et d'autre du sternum : c'est la région d'écoute des vaisseaux de la base qui peuvent présenter une sténose orificielle ;

- Région para-sternale gauche, sur toute sa hauteur, où se projetteront la majorité des souffles ayant pour origine une

déhiscence septale ventriculaire ;

- Deuxième et troisième espaces intercostaux gauches, foyers électifs des souffles induits par un canal artériel perméables ;

- Les aisselles, où se projettent volontiers, avec une bonne intensité, les souffles ayant pour origine une sténose de l'artère pulmonaire ou de ses branches et, assez souvent à gauche, les souffles d'un canal artériel ;

- L'espace omo-vertébral gauche, foyer d'intensité maxima d'un souffle de coarctation aortique.

Mais il importe de préciser d'emblée qu'un grand nombre de malformations cardiaques n'est pas repérable à la naissance, au moins par la seule auscultation, en raison du régime de pressions particulier à cet âge de la vie et de l'existence de shunts anatomiques susceptibles de persister pendant un certain temps et de reporter à plus tard l'installation d'une symptomatologie évocatrice.

C'est dire, et nous y insistons fortement, qu'IL NE FAUDRA EN AUCUN CAS AFFIRMER L'INTEGRITE ANATOMIQUE DU CŒUR ET DES VAISSEAUX, à la naissance, SUR UNE SIMPLE AUSCULTATION NORMALE qu'il faudra mentionner comme telle, sans plus.

A l'inverse, des souffles d'éjection systolique transitoires - dans la pathogénie desquels nous ne rentrerons pas - sont présents chez presque 60 % des nouveaux-nés normaux après les deux premières heures de la vie.

Il faudra donc être aussi prudent que dans le cas précédent et, si l'existence du souffle doit être signalée, tant sur le carnet de santé qu'aux parents, le médecin doit bien expliquer à ceux-ci

- qu'il lui est impossible de se prononcer sur l'évolution ultérieure, à fortiori sur le pronostic ;

- que l'enfant doit être suivi à intervalles réguliers par un cardiologue car seuls les examens cliniques itératifs, associés éventuellement à des investigations complémentaires,

permettront d'établir le diagnostic définitif.

Ces réserves faites, l'examinateur pourra être confronté avec plusieurs éventualités :

a/ Il s'agit d'un petit souffle méso-cardiaque sans maximum précis, bref, n'occupant manifestement pas toute la systole, d'intensité faible, variable suivant les positions et le temps de l'examen.

L'anorganicité est vraisemblable, mais il faut se méfier de l'évolution possible des caractères du souffle vers une organicité révélatrice secondairement d'une authentique cardiopathie.

b/ Il s'agit d'un souffle de bonne intensité dont le maximum peut être nettement localisé dans une zone d'élection :

- 2-3èmes espaces intercostaux gauches :

. Le canal artériel est le plus vraisemblable, à fortiori s'il s'agit d'un souffle continu, à la fois systolique et diastolique, qui peut parfaitement s'observer à la période néo-natale, et s'il irradie vers la clavicule gauche et l'aisselle gauche.

Contrairement aux autres anomalies anatomiques, le canal artériel, est très fréquemment audible à la naissance, à fortiori si celle-ci est prématurée, a de fortes chances de se fermer spontanément pendant la première semaine de la vie (sur le plan sthétacoustique). Seule sa persistance au delà de ce délai est pathologique.

. Ce peut être également une zone d'écoute d'un souffle de sténose de l'artère pulmonaire mais celui-ci a la particularité, à condition qu'il s'agisse d'une sténose relativement serrée, d'être perçu avec une intensité sensiblement égale sur tout le thorax.

L'association éventuelle à une cyanose fera immédiatement évoquer la possibilité d'une sténose pulmonaire à septum ventriculaire intact (Triade de Fallot).

- 2-3èmes espaces intercostaux droits

La constatation d'un souffle systolique évoque une

sténose aortique orificielle, à fortiori s'il existe un frémissement systolique qu'il faudra rechercher systématiquement sur les vaisseaux du cou. (La diminution des pouls n'est pas appréciable dans les formes mineures).

- 4-5èmes espaces intercostaux gauches :

C'est la zone de projection des souffles induits par une déhiscence septale.

Contrairement à ce qui a été souvent écrit, il est très fréquent, à la période néo-natale; de pouvoir rattacher un souffle de cette région à une communication inter-ventriculaire, surtout s'il s'agit d'une communication de petite taille (ce qui explique, par ailleurs, qu'elle ne se manifeste que par un souffle isolé, bien toléré).

Il s'agit généralement d'un souffle n'occupant pas toute la systole, d'intensité modérée mais bien perceptible lors d'une auscultation attentive, irradiant le long du bord gauche du sternum, moins bien perçu à droite.

Il présente surtout une particularité à laquelle nous attachons personnellement beaucoup d'importance car elle permet d'authentifier le shunt gauche droit : le souffle est bien perçu lorsque l'enfant est calme mais l'agitation et les cris, qu'il faudra chercher ici à provoquer de façon délibérée, vont entraîner une augmentation de la pression dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit et provoquer la diminution de l'injection en provenance du ventricule gauche. Le souffle va donc diminuer, voire disparaître complètement pour réapparaître progressivement lors du retour au calme, phénomène qui a été décrit pour le canal artériel et relève de la même pathogénie.

- dans l'espace omo-vertébral gauche :

C'est la zone d'intensité maxima du souffle de la coarctation aortique dans sa forme classique, diagnostic qui aura déjà pu être évoqué, comme nous l'avions dit plus haut, sur l'inégalité des pouls huméraux et fémoraux.

Pour conclure, signalons que les associations malformatives sont fréquentes et n'entrent pas, bien entendu, dans

le cadre de ce schéma : leur diagnostic sera l'affaire du spécialiste et c'est également lui qui sera le plus qualifié pour apprécier une modification des bruits dont l'appréciation nous semble échapper à la technique d'examen en pratique courante.

Le fait important pour le clinicien est en effet le seul repérage du souffle dans la mesure où, s'il est parfaitement toléré, le diagnostic définitif ne pose aucune urgence.

Il en sera tout autrement des

CARDIOPATHIES GRAVES

Ce sont celles susceptibles de se démasquer dès la naissance par une symptomatologie riche et dramatique où l'auscultation est secondaire et qu'il faut bien connaître.

Le mode d'expression de ces malformations est généralement majeur et conduit facilement à penser qu'il existe une cardiopathie congénitale. Il s'agit :

- Soit d'un tableau d'anoxie aigue se résumant souvent à un seul signe : une cyanose précoce intense, généralisée, irréductible même sous les plus fortes oxygénations.

Ce tableau évoque avant tout

a/ Le diagnostic de Transposition des gros vaisseaux à septum inter-ventriculaire intact.

Il est très important pour le praticien de les connaître car elles sont fréquentes et relèvent d'une thérapeutique d'urgence.

Dans ce syndrome, l'aorte nait du ventricule droit, l' l'artère pulmonaire du ventricule gauche : de ce fait, les deux circulations sont montées en "parallèle" et, pour que l'enfant puisse vivre, il doit exister des shunts entre les deux circulations :

- s'il s'agit d'une grosse communication inter-ventriculaire qui permet un important mélange des sangs, la cardiopathie ne se manifeste pas à la naissence mais au cours des premiers mois ;

- dans le cas qui nous intéresse,où le septum interventriculaire est intact, le mélange ne peut se faire qu'à travers le canal artériel et le foramen ovale et, si leur débit est faible, la situation devient très vite dramatique du fait d'une anoxie considérable : la mort survient rapidement si l'on ne crée pas un shunt le plus rapidement possible.

b/ Celui des formes extrêmes de Tétralogie de Fallot

Ce sont les seules qui se manifestent à la période néo-natale. En effet, dans les formes habituelles, le ventricule droit qui ne peut s'évacuer complètement dans l'artère pulmonaire, dont l'abord est obstrué, communique largement avec le ventricule gauche. Mais lorsque l'atrésie du tronc de l'artère pulmonaire est importante, la quantité de sang qui gagne le poumon par cette voie est très faible et, pour être oxygéné, le sang doit passer par le canal artériel : si celui-ci est étroit, la cyanose est précoce et intense.

Les ressources chirurgicales sont pauvres dans les formes extrêmes car l'artère pulmonaire et ses branches sont de très petits calibres et les anastomoses presqu'impossibles à réaliser.

- En présence d'un tableau d'asystolie aigue associant de façon constante des troubles fonctionnels respiratoires, une hépatomégalie, une cardiomégalie radiologique et parfois, un collapsus dont témoignent l'abolition de tous les pouls, une cyanose cendrée irréversible sous oxygène, une acidose majeure et une anurie, tous signes apparus vers la 24-58ème heure, on s'orientera à priori vers :

a/ Une hypoplasie du cœur gauche

Elle est également fréquente, mais malheureusement inopérable.

Le ventricule gauche est minuscule, parfois réduit à une simple fente, l'orifice aortique est atrésique, l'aorte ascendante et horizontale hypoplasique, l'organisme n'est irrigué que par le canal artériel auquel fait suite, à plein canal, l'aorte descendante.

L'insuffisance cardiaque aigue qui en résulte est rapidement mortelle.

b/ Bien que de manifestation classiquement plus tardive (fin de la première semaine), le syndrome de coarctation de l'aorte revêt souvent un aspect très voisin.

Les coarctations se révèlent à la période néo-natales sont exceptionnellement graves : elles sont alors généralement associées à des malformations cardiaques multiples : canal artériel sous-structural, hypoplasie ou même atrésie de l'aorte horizontale, shunt intra-cardiaque etc...

Quoiqu'il en soit, la constatation de tels tableaux impose le transfert de toute urgence en milieu hospitalier dans les meilleures conditions de transport.

VII - A B D O M E N

OMBILIC

Tant en raison des soins qu'il nécessite à la période néo-natale que de sa pathologie propre, l'ombilic retiendra immédiatement l'attention de l'examinateur. :

Il existe trois types d'ombilic :

a/ L'ombilic normal, lorsque la peau de la paroi abdominale, rejoint le cordon ombilical au niveau de sa base il ne reste qu'un petit lambeau cutané à son emplacement et, lorsque le cordon tombe, il apparaîtra une cicatrice ombilicale normale.

b/ L'ombilic amniotique : si la peau n'atteint pas la base du cordon et que la membrane amniotique doit recouvrir la surface cutanée adjacente à la base du cordon, il se produira une petite ulcération superficielle qui se fermera par bourgeonnement et laissera la cicatrice plate de l'ombilic amniotique.

c/ L'ombilic cutané : lorsque la peau remonte latéralement au delà du cordon, la chute de ce dernier laissera apparaître un moignon saillant, l'ombilic cutané.

Il faudra distinguer la saillie d'un ombilic cutané d'une hernie post-natale à laquelle elle peut, bien entendu, s'associer :l'ombilic cutané ne constitue pas par lui-même une perte de substance de la paroi abdominale et cette saillie ne s'accroit donc pas quand le nourrisson fait un effort ou crie.

En règle, la cicatrice se ratatine de sorte que la protrusion de l'ombilic cutané finit par se réduire.

CORDON OMBILICAL

Son aspect est blanchâtre, gélatineux et transparent, les vaisseaux en sont souvent rendus visibles par la stagnation sanguine en aval du clamp ou de la ligature.

Le cordon ombilical renferme :

- les deux artères ombilicales,
- la veine ombilicale,
- l'alantoïde rudimentaire,
- les reliquats du canal omphalo-mésentérique,
- une substance gélatineuse ou gelée de WHARTON.

Les artères possèdent un fort pouvoir contractile. Celui de la veine est moindre, expliquant que la lumière de ce vaisseau reste assez large après la naissance et que la paroi translucide du cordon et la stagnation sanguine permettent facilement de l'apercevoir.

Il faut savoir que, lors de la chute du cordon, six à huit jours après la naissance, certaines parties des éléments précités demeurent à sa base et que si les vaisseaux sanguins sont fonctionnellement clos, ils restent anatomiquement perméables pendant trois semaines environ, constituant autant de portes d'entrée possible pour une infection : cette particularité justifie l'aseptie minutieuse et la qualité des soins dont l'ombilic doit faire l'objet.

Ceci nous conduit à :

LA PATHOLOGIE DE L'OMBILIC ET DU CORDON

1/ En ce qui concerne l'ombilic, les tumeurs sont rares, le granulome est par contre plus fréquent : il ne revêt ses caractères typiques qu'en dehors de la période néo-natale qui nous intéresse.

2/ En ce qui concerne le cordon :

a/ Il faut s'assurer auprès de l'accoucheur ou de la sage-femme que sa tranche de section était normale à la naissance et comprenait bien trois vaisseaux.

En effet, l'artère ombilicale unique est une anomalie sans incidences particulières par elle-même mais qui s'accompagne avec une grande fréquence (18 à 51 % des cas suivant les auteurs) de malformations variées pouvant toucher tous les appareils :

squelettique, digestif, génito-urinaire avec une fréquence sensiblement égale, plus rarement l'appareil cardio-vasculaire et le système nerveux.

Par conséquent, la constatation, même en l'absence de malformations évidentes ou retrouvées lors de l'examen, doit être consignées sur le carnet de santé et signalée aux parents aux fins d'enquête ultérieure éventuelle.

b/ En cas de ligature du cordon, procédé encore utilisé dans certaines maternités, il faut s'assurer de son étanchéité : quelqu'en soit le type utilisé,il est en effet fréquent que sa pose sur un cordon de gros volume ou infiltré soit à l'origine de saignements parfois dramatiques car pouvant passer inaperçus sous les vêtements de l'enfant. Toute ligature qui laisse passer un suintement teintant la compresse doit être immédiatement refaite. La généralisation des clamps plastiques à usage unique, infiniment préférables éliminera ce type d'accident. L'infarcissement du cordon, ou son saignement avec la dépose du clan, s'ils ne relèvent pas d'un traumatisme doivent faire redouter :

- un trouble de la crase sanguine,
- une infection locale ou générale et nous rappelons à ce sujet le risque classique de tétanos néo-natal.

c/ D'autres anomalies peuvent s'observer :

- perméabilité du canal omphalo-mésentérique.
- persistance de l'ouraque due à un défaut de fermeture du canal alantoïdien : on pourra la suspecter cliniquement sur l'émission par l'ombilic d'un liquide clair jaune pâle dont la nature urinaire sera précisée par l'ingestion per os ou l'injection sous-cutanée de bleu de méthylène.

d/ Avant d'aborder l'étude des organes intra-abdominaux proprement dits, ainsi que celle du tractus digestif que nous envisagerons dans son ensemble en les rattachant à l'examen de l'abdomen, nous dirons un mot de deux anomalies rares mais spectaculaires dès l'inspection :

- L'aplasie congénitale de la paroi abdominale

Affection s'observant presqu'uniquement chez le garçon, l'aplasie musculaire en est la principale composante :

- soit totale, la cavité abdominale n'étant recouverte que de péritoine, d'une mince couche de tissu conjonctif et de peau. ;

- soit partielle : il existe quelques faisceaux musculaires au niveau de la partie supérieure des droits ou encore des fibres musculaires peu nombreuses recouvrant tout ou partie de la cavité abdominale.

Cette aplasie est responsable de troubles respiratoires graves qui assombrissent le pronostic des premiers jours, mais l'évolution lointaine n'est guère plus favorable car il existe le plus souvent des malformations associées, entre autres et essentiellement : cryptochidie quasi constante et surtout malformations urinaires.

- L'omphalocèle

C'est une malformation rare et de gravité très variable.

Anatomiquement, elle est caractérisée par une déhiscence musculo-aponévrotique de la paroi abdominale antérieure, dont la couverture n'est assurée que par une mince membrane translucide, ce qui permet parfois de faire l'inventaire des viscères herniés. Elle peut être sessile ou pédiculée.

Elle impose le transfert immédiat en milieu chirurgical.

LA PALPATION ABDOMINALE

Elle procédera à un inventaire rigoureux des organes qui lui sont accessibles :

TECHNIQUE

Il y a trois manières plus ou moins commodes de réaliser cette palpation abdominale suivant que l'on examine un nouveau-né agité ou non :

- Si l'enfant est calme, la palpation se fera dans la position classique, couché sur le dos : c'est la meilleure pour explorer les organes superficiels ;

- Si l'enfant est agité, la position demi-assise sera préférée, la main de l'examinateur soutenant la tête et le haut du dos : par le rapprochement des points d'insertion des muscles qu'elle entraîne, elle permettra de vaincre plus facilement leur contraction lors des cris et de profiter des phases d'inspiration pour pratiquer une palpation profonde, en particulier des loges rénales et du petit bassin.

- Eventuellement, l'enfant pourra être mis sur le ventre : la position de TRENDELENBURG, qu'il adopte de lui-même en ramenant les genoux sous le corps, permettra le repérage plus facile de certaines masses abdominales, qui, en quelque sorte, "tomberont", dans la main de l'examinateur.

Rappelons enfin que, pour ne pas méconnaître une hépato ou une splénomégalie importante, le bord antérieur de ces organes doit toujours être recherché de bas en haut à partir du pubis en remontant vers les hypocondres.

LE FOIE

Les repères classiques normaux à la naissance sont les suivants :

- Le bord hépatique descend ordinairement à moins de deux centimètres au dessous du rebord costal sur la ligne hémi-claviculaire droite ;

- Le bord supérieur de la matité hépatique se trouve à la hauteur de la 5-6ème côte sur la ligne mamelonnaire et s'étend presqu'horizontalement ; sur la ligne axillaire, il se trouve habituellement au niveau du 7ème espace intercostal et, en arrière, il correspond au 9ème espace intercostal.

Ces repères obtenus par la palpation et la percussion permettront déjà d'emblée d'éliminer deux anomalies :

- L'une, très fréquente et quasi physiologique : la ptose hépatique : elle sera confirmée par la palpation en position de TRENDELENBURG ;

- L'autre, très rare, le situs inversus (foie à gauche, rate à droite associés à d'autres anomalies de rotations).

Beaucoup plus souvent, l'examen mettra en évidence une hépatomégalie qui devra être rattachée à sa cause.

Nous serons brefs sur ce sujet, car cela nécessitera des examens itératifs et une enquête biologique qui sortent à proprement parler du cadre du dépistage, celui-ci se limitant à la découverte d'un gros foie et à l'étude des antécédents familiaux et gestationnels, renseignements précieux qu'il faudra savoir recueillir et transmettre.

A/ Tantôt le diagnostic est orienté :

1/ L'hépatomégalie est associée à un ictère

Dans ce cas, il s'agit sûrement d'un ictère pathologique : en effet, l'ictère physiologique s'accompagne rarement d'une hépatomégalie.

Un point particulier pourra orienter le diagnostic la date d'apparition de l'ictère par rapport à celle de l'hépatomégalie, si l'une et l'autre ont été notées, comme elle devrait toujours l'être systématiquement en ce qui concerne l'ictère :

- Très schématiquement, les ictères pré-hépatiques (hémolytiques) et sous-hépatiques (rétentionnels) se différencient des ictères hépatiques proprement dits par le fait que, dans le premier groupe, l'ictère apparait avant l'hépatomégalie, alors que, dans le second groupe, le gros foie est souvent constaté avant l'ictère.

Quant aux ictères par "hépatite", qu'ils soient infectieux, parasitaires ou métaboliques, une deuxième distinction pourra être faite suivant qu'il existe ou non une hépatomégalie : celle-ci sera retrouvée lors d'une dissémination infectieuse ou parasitaire, elle sera par contre absente dans les hépatites toxiques ou par dysmétabolisme.

a/ Les ictères pré-hépatiques

Ce sont essentiellement des ictères hémolytiques :

Nous citons l'ictère par immunisation anti-Rh pour mémoire : nous pensons pouvoir utiliser ce terme en raison de la prévention systématique de l'incompatibilité foeto-maternelle rendue maintenant possible par l'injection à une mère Rhésus négatif de gamma-globulines anti-Rh dans les 72 heures qui suivent l'accouchement.

Ses risques sont bien connus : sa survenue dans les premières heures de la vie, à fortiori si elle était attendue par la positivité d'un test de COOMBS demandé systématiquement en même temps que le groupe sanguin de l'enfant, l'association à une splénomégalie, qui peut même avoir précédé, l'apparition du gros foie, nécessitent une surveillance étroite qui sera exercée en milieu hospitalier.

Il en sera de même pour les immunisations autres qu'anti-Rh (par exemple, enfant A issu d'une mère O anti-A) , mais il faut savoir que l'hépatomégalie n'est dans ce cas pratiquement jamais retrouvée.

b/ Les ictères sous-hépatiques

Là encore, l'ictère précédera l'hépatomégalie et le diagnostic d'ictère rétentionnel, qu'il s'agisse de malformations des voies biliaires extra ou intra-hépatiques, ne pourra

être suspectée à la période néo-natale, car un des arguments essentiels sera la persistance de l'augmentation de l'intensité de l'ictère qui doivent être notées à la sortie de la maternité.

c/ Les ictères de causes métaboliques

On évoquera essentiellement la galactosémie où le foie est nettement et surtout précocement augmenté de volume car le diagnostic en est facile et plus encore le traitement : en effet, la suppression du lait stoppe agitation et vomissements et, si elle est survenue très tôt, fait disparaître rapidement et sans séquelles l'hépatomégalie de ce nouveau-né ictérique.

2/ L'hépatomégalie est associée à une splénomégalie

L'ictère n'apparaîtra que secondairement ou pas du tout. On évoquera :

- En premier lieu, une hépatite à pyogènes (à streptocoques, à staphylocoques, à colibacilles essentiellement) ;

- Deux diagnostics classiques la syphilis, La tuberculose ;

- Non pas tant la maladie herpétique, rarement cause d'hépatosphénomégalie,

- Que la maladie des inclusions cyto-mégaliques, surtout s'il existe un syndrome hémorragique associé :

- La toxoplasmose dont la preuve pourra être faite par le séro-diagnostic ;

- Une hépatite virale, non pas à virus A qui, théoriquement, ne passe pas la barrière placentaire et qui est très antigénique, mais à virus B.

Elle sera suspectée dans deux éventualités :

- jaunisse dans les antécédents même lointains de la mère ou dans son entourage ;

- plus rarement à notre époque : injection d'un produit sanguin même avant la grossesse.

3/ L'hépatomégalie est isolée

- Elle peut ne l'être qu'en apparence et la découverte d'une dyspnée doit immédiatement faire suspecter une insuffisance cardiaque débutante dont on recherchera la cause :

- Elle peut l'être réellement et quatre éventualités sont alors possibles :

a/ Hépatomégalies malformatives dont le diagnostic est en règle fait plus tard :

. Foie kystique, parfois associé à une maladie polykystique rénale,

. Plus rarement : hémangiome unique, ou multiple,

b/ Les cirrhoses congénitales, rarement découvertes chez le nouveau-né, elles semblent alors être plus la séquelle d'une hépatite néo-natale que relever d'une hypothétique cirrhose familiale.

c/ Les thésaurismoses sont rarement reconnues chez le nouveau-né : citons pour mémoire le syndrome de POMPE d'évolution rapidement mortelle, dû à une surcharge glycogénique du foie et des fibres du muscle cardiaque.

d/ Rappelons enfin la possibilité d'une hépatite anictérique dont les examens paracliniques feront la preuve.

Au terme de cette revue, rappelons en ce qui concerne l'ictère, et quelle que soit son étiologie, une notion classique et qui garde toute sa valeur : UN ICTERE SURVENANT AVANT LA 24ème HEURE DE LA VIE A LES PLUS GRANDES CHANCES D'ETRE PATHOLOGIQUE.

C'est dire la nécessité absolue d'obtenir du personnel de la maternité :

- qu'il note l'horaire le plus précisément possible de sa date d'apparition,

- qu'il fasse systématiquement appel au médecin.

LA RATE

Pour localiser l'organe, s'il est perceptible, la

palpation doit être légère et superficielle, le nouveau-né étant allongé, légèrement tourné sur le côté droit.

Elle n'est généralement pas perçue, sauf en cas de ptose. On peut alors être conduit à discuter la nature de cette masse située dans l'hypocondre gauche mais le diagnostic d'organe se fera facilement sur les caractères classiques :

- pôle supérieur presque toujours masqué par les côtes,

- incisures du bord antérieur.

Hormis les cas de ptose splénique, il faut rappeler que, pour devenir palpable, la rate doit tripler approximativement de volume, ce qui suggère donc l'éventualité d'un trouble pathologique chaque fois qu'on la perçoit. :

- les splénomégalies imputables à une hypertension portale sont de manifestations tardives et sortent de notre sujet ;

- les tumeurs et kystes de la rate sont exceptionnels ;

- Nous n'entrerons pas dans l'énumération des multiples affections qui peuvent s'accompagner d'une splénomégalie, soit isolée, soit le plus souvent associée à d'autres signes cliniques qui orienteraient vers une origine infectieuse, parasitaire ou sanguine.

C'est dire que la constatation d'une splénomégalie isolée suggérera rarement à elle seule le diagnostic et que sa constatation imposera une enquête soigneuse, tant clinique que paraclinique, qui doit être faite en milieu hospitalier.

LES REINS

Chez le nouveau-né, on peut souvent palper facilement un rein, ou les deux, puisque le pôle rénal inférieur se trouve au niveau de la margelle du pelvis.

Cette palpation profonde requiert le plus souvent la position demi-assise ou celle de TRENDELENBURG.

Lorsque les deux reins sont accessibles, il n'y a ordinairement aucun problème particulier de diagnostic, Mais lorsqu'on ne perçoit qu'un seul rein, ce dernier donne fréquemment l'impression d'être plus volumineux que normalement

de présenter une masse tumorale intrinsèque ou extrinsèque,

ou encore d'être refoulé par une telle masse.

Le plus souvent cependant l'examinateur sera rassuré par :

- la taille normale de l'organe,
- la netteté des contours,
- le caractère lisse de sa surface.

Au moindre doute, il faudrait envisager une exploration radiologique de l'arbre urinaire qui précisera la position des deux reins, l'intégrité ou les anomalies des reins eux-mêmes et des voies excrétrices.

A/ La non perception des reins ne suffit pas, bien entendu, à affirmer leur absence :nous rappelons cependant la possibilité d'agénésie rénale qu'il faut toujours envisager devant :

- un oligoamnios habituel,
- un faciès caractéristique décrit par POTTER et associant :

un aspect général prématurément sénile,

un hyperthélorisme modéré,

un repli cutané apparaissant à l'angle interne de l'œil et s'étendant en bas et en dehors au dessous de lui en dessinant un large demi-cercle,

un aplatissement anormal et un léger élargissement du nez,

une implantation basse des oreilles dont le développement est incomplet sur le plan cartilagineux.

Il s'y associe une agénésie des uretères.

Le pronostic est désespéré et l'enfant mourra au cours du travail ou juste après sa naissance.

B/ Plus souvent l'examinateur aura à discuter l'éventualité :

1° D'un gros rein et il faudra :

a/ en premier lieu affirmer le diagnostic d'organe et ceci n'est pas toujours possible car toute masse de la région est susceptible, si elle est suffisamment volumineuse, de donner les caractères cliniques d'une tumeur rénale, en particulier le contact lombaire.

Ce peut être le cas :

- d'une grosse rate,
- d'un hématome surrénal associé à des signes cliniques variables et trompeurs ; ictère et anémie, albuminurie, oligurie et azotémie, syndrome respiratoire de la base d'autant plus que l'hématome intéresse souvent le rein en même temps que la surrénale.
- quant aux hématomes spléniques, ils sont exceptionnels et, sauf signes sévères d'hémorragie interne qui forceraient à intervenir, ils ne sont pas justiciables d'un geste chirurgical.

b/ orienter le diagnostic étiologique parfois à l'aide de la simple clinique :

- constatation d'une surface bosselée, d'une tuméfaction de consistance homogène ou irrégulière qui fera évoquer :

en premier lieu un néphroblastome,

exceptionnellement des kystes unilatéraux (dysplasie rénale multikystique)

2° De deux gros reins :

- à surfaces lisses, on évoquera une hydronéphrose bilatérale par obstacle bas situé,

à surfaces bosselées et on évoquera la maladie kystique bilatérale des reins.

Quoiqu'il en soit, la nécessité d'une urographie intraveineuse s'impose, ne serait-ce que pour affirmer, en cas d'anomalie unilatérale, la nature rénale de la tumeur et s'assurer de l'intégrité de l'autre rein.

Par ailleurs, la majorité de ces anomalies nécessite un geste chirurgical d'urgence qui peut transformer le pronostic redoutable de nombre d'entre elles.

3° Un diagnostic particulier au nouveau-né est celui de la thrombose de la veine rénale avec, dans les formes typiques un état de choc avec vomissements abondants qui précède l'apparition d'une hématurie macroscopique et la découverte à la palpation d'un gros rein.

Cette exploration des organes abdominaux accessibles à la main de l'examinateur étant terminée, nous envisagerons maintenant les diagnostics à évoquer devant la découverte d'une

TUMEFACTION ABDOMINALE

Indépendante des organes que nous venons d'étudier ou supposée telle.

1° L'examen mettre parfois en évidence une tuméfaction lisse, arrondie, sus-publienne, qui sera facilement authentifiée comme un globe vésical. (Les tumeurs de la vessie sont exceptionnelles de même que les kystes de l'ovaire les tumeurs de l'ovaire ou de l'utérus)

Il fera évoquer, en premier lieu, une malformation obstructive du bas appareil urinaire et l'on ne sera amené qu'exceptionnellement à discuter une vessie neurogène.

Sa constatation est une indication urgente à la levée d'obstacle.

Le seul diagnostic différentiel susceptible de se poser en pratique à la période néo-natale devant une tumeur du petit bassin est, chez la fille, la masse rénittente, plus ou moins volumineuse que constitue l'hémato ou l'hydrocolpos, traduction d'une obstruction des voies génitales.

2° Par ailleurs, il ne faudra pas prendre pour une tuméfaction abdominale la palpation des matières qui peut parfois donner le change et nécessite un examen itératif d'autant qu'il

peut s'agir d'un fécalome constitué en amont d'une malformation du côlon transverse.

3° Hormis les gros reins et splénomégalies dont nous venons de parler, la découverte d'une tumeur lombaire fera discuter :

- la possibilité d'un sympathome développé soit à partir de la surrénale, soit à partir des ganglions sympathiques de la chaine lombaire ;

- beaucoup plus rarement d'un sarcome à point de départ pariétal.

4° Les autres tumeurs abdominales, de localisations variables, se répartissent essentiellement en :

. Duplications intestinales et kystes mésentériques souvent reconnus, dès l'examen clinique, par leurs contours sphériques et leur bonne mobilité transversale ;

. Lympho-sarcomes intestinaux et mésentériques qui présentent les mêmes caractères cliniques mais siègent souvent plus bas.

La constatation d'une tuméfaction abdominale persistant à deux examens successifs rapprochés impose le transfert en milieu hospitalier.

A titre exceptionnel, et pour clore ce chapitre, signalons la possibilité d'un

EPANCHEMENT INTRA-PERITONEAL

1/ Ascite

- celle qui accompagne l'anasarque foeto-placentaire est de cause évidente :

- rarement, on pourra observer une ascite urineuse chez le nouveau-né porteur d'une uropathie malformative obstructive.

L'existence de l'ascite devra faire rechercher :

- une rupture du bassinet,
- la rupture d'une vessie très distendue
- Enfin, à titre exceptionnel, une ascite pourra témoigner d'un syndrome néphrotique congénitale.

2/ Hémopéritoine

Rarissime, par rupture d'un hématome sous-capsulaire du foie, difficile à mettre en évidence, mais recherché systématiquement au sein d'un tableau d'anémie aigue, devant des vomissements, la coloration bleutée de la paroi abdominale qui est tendue, voire d'un hématocèle.

A l'opposé des anomalies susceptibles de se révéler par une modification clinique d'un organe intra-abdominal, nous envisagerons maintenant celles qui se révèlent par une symptomatologie fonctionnelle et, pour la commodité de l'exposé, nous les étudierons de haut en bas sur l'axe digestif.

STASE SALIVAIRE

Rappelons que si la bouche du nouveau-né est normalement humide, on ne doit jamais y constater la présence de salive. Celle-ci est toujours pathologique, qu'elle relève :

- d'un trouble de la déglutition
- d'une anomalie anatomique et essentiellement une Atrésie de l'œsophage encore suspectée sur l'existence d'un hydramnios dû à la difficulté de résorption du liquide amniotique.

La salive est abondante, aérée, mousseuse, encombrant la bouche et le naso-pharynx et s'extériorisant en bulles aux lèvres et aux orifices narinaires.

L'aspiration buccale poussée jusqu'au pharynx n'assèche qu'un instant les cavités et l'accumulation de salive s'accompagne avec une fréquence variable de fausses routes, c'est-à-dire sur le plan clinique, d'épisodes de détresse respiratoire, de toux et de cyanose.

Cette symptomatologie hautement évocatrice doit faire pratiquer le contrôle de la perméabilité de l'œsophage s'il n'a pas été effectué systématiquement au décours de l'accouchement.

Il peut être pratiqué, même en l'absence de contrôle radiologique, à condition de réunir les trois critères suivants :

- la sonde de plastic graduée doit normalement, pour un enfant de 5 kgs. s'enfoncer de 18 cms à partir de la bouche. Encore faut-il s'assurer en regardant la gorge avec un abaisse-langue que la sonde n'est pas enroulée dans le pharynx.

- lorsqu'on injecte vivement à la seringue à travers la sonde quelques milli-litres d'air, on doit percevoir normalement un bruit hydro-aérique en auscultant simultanément le creux épigastrique.

- une goutte de liquide aspiré, déposé sur un papier indicateur doit être à un pH nettement inférieur à 7 si l'on atteint l'estomac (ce dernier point n'est pas valable dans les minutes qui suivent la naissance).

En cas d'atrésie de l'œsophage, la sonde n'atteint pas l'estomac et bute environ à 10 cms. des arcades dentaires. Si elle s'enroule manifestement, l'aspiration ne ramènera pas de liquide gastrique et l'air injecté n'atteindra pas l'estomac

Le diagnostic fait sur la clinique et sur l'épreuve de la sonde, le transport immédiat s'impose dans les meilleures conditions :

- oxygénation, réchauffement, atmosphère humide,

- si l'on peut aspirer facilement le pharynx pendant le transport, il est préférable de laisser le nouveau-né en position semi-assise de façon à éliminer ou à diminuer le reflux oeso-gastrique redoutable pour les voies aériennes en cas de fistule entre elles et l'œsophage, fistule présente dans 90 % des cas par l'intermédiaire du segment inférieur de l'œsophage.

Cette malformation illustre à merveille la valeur bien fondée de l'axiome : ne jamais alimenter un nouveau-né avant d'avoir la preuve absolue de la perméabilité oeso-phagienne et, si cette tentative est faite malgré tout, utiliser un biberon d'eau stérile.

LES VOMISSEMENTS

En dehors des vomissements qui sont associés à :

- des signes évidents de souffrance cérébrale,
- à une infection évidente ou occulte,
- à des phénomènes d'intolérance digestive patents
- à des troubles métaboliques qui seront envisagés dans

un autre chapitre, leur constatation orientera essentiellement vers une cause digestive.

1/ Les hernies hiatales

Sous ce terme, on décrit des faits très divers mais dont l'élément essentiel et déterminant semble être la motilité anormale de l'œsophage et du cardia dûe à un relâchement de leurs moyens de fixation et, notamment, à un défaut d'accolement de l'œsophage abdominal, perturbations anatomiques qui sont à l'origine d'une malposition cardio-tubérositaire de gravité très variable. :

- mineure : cardia mobile associé fréquemment à une béance de l'orifice cardial ;
- au degré suivant apparaît le glissement de la poche gastrique dans la région médiastinale, la portion herniée étant de volume variable ;
- enfin, à la hernie par glissement, peut s'associer une hernie para-œsophagienne développée en général vers l'hémithorax droit : dans ce cas, le cardia se situe toujours au dessus du niveau du diaphragme.

Les conséquences pathologiques de l'anomalie de position n'ont aucun rapport avec la gravité de la malposition anatomique: l'élément dominant de l'évolution de la hernie hiatale est le reflux gastro-œsophagien et c'est lui qui va être à l'origine des signes révélateurs de la hernie au premier rang desquels se placent :

- des vomissements,
  apparus dès les premiers jours de la vie,
  de volume important,
  alimentaires, mais non bilieux,
  leur horaire est lié aux repas : ils surviennent généralement immédiatement après la tétée, beaucoup plus rarement à distance.

associée à des régurgitations alimentaires fréquentes.

Ils peuvent entraîner :

une dénutrition grave,

des fausses routes alimentaires.

Plus que symptômes et déjà complications seront :

- les hémorragies

évidentes : hématémèses ou mélaena,

ou occultes et à l'origine du troisième symptôme :

- l'anémie, en règle d'apparition plus tardive.

Le traitement chirurgical est rarement à envisager d'urgence, par contre le traitement postural et diététique s'impose immédiatement :

orthostatisme,

épaississement des repas,

2/ La plicature gastrique

Elle est également responsable de vomissements dans la période néo-natale.

On l'attribue à l'ascension du côlon transverse entraînant dans son mouvement le bas-fond gastrique : la partie inférieure de l'estomac remonte devant le reste du corps de celui-ci et forme une poche où s'accumule de l'air qui ne peut être évacué en orthostatisme ni en décubitus normal sans rejet de liquide.

On observera donc après la prise du biberon :

- une agitation douloureuse,
- suivie d'un vomissement.

La radiologie confirmera le diagnostic en montrant la classique image "en cornemuse" ou l'image "obscène".

La thérapeutique est simple : il suffit souvent de mettre l'enfant en procubitus tête en bas quelques minutes après la tétée pour assurer l'évacuation normale de l'excès d'air et éviter le vomissement.

3/ La sténose du pylore

Les premiers symptômes n'apparaissent en règle qu'après un intervalle libre de deux à trois semaines. Cependant, de rares formes à début précoce ont été décrites.

Les caractères des vomissements sont en règle différents:

- plutôt tardifs,
- plus fréquents et plus abondants en fin de journée, ils vont en s'aggravant alors que l'enfant est affamé et constipé.

Le diagnostic sera confirmé par la radiologie, l'intervention s'impose d'urgence.

VOMISSEMENTS ASSOCIES A UN RETARD D'EVACUATION DU MECONIUM

Ils doivent faire évoquer une atrésie ou une sténose duodénale.

Il s'agit de vomissements

bilieux,

parfois teintés de sang,

apparus lors du premier essai d'alimentation et auxquels s'associent :

- de fréquentes régurgitations génératrices de fausses routes,
- une absence d'évacuation du méconium, car il s'agit en règle d'un obstacle sous-vatérien, ce qui n'exclut pas l'élimination dans les couches de quelques bouchons grisâtres de matières fécales, de petite taille, qui correspondent à l'évacuation de l'exfoliation intestinale pendant la vie intra-utérine ;
- un aspect particulier de l'abdomen
  - distension et tympanisme de la région sus-ombilicale due à la dilatation de l'estomac et du duodénum au-dessus de l'obstacle :
  - dépression de la partie inférieure qui est souple et mate, du fait de l'absence d'aérocolie, et au niveau de laquelle un examen attentif permettra parfois de déceler des ondulations péristaltiques.

L'examen radiologique confirmera le diagnostic.

On distingue deux types d'anomalies obstructives duodénales :

- intrinsèques

. Atrésie complète par interruption de la continuité en un point quelconque du cadre duodénal, la localisation la plus commune étant la partie basse du deuxième duodénum en position sous-vatérienne.

. Diaphragme muqueux.

- extrinsèques :

. Pandréas annulaire : la partie céphalique de la glande se dépose en anneau autour du duodénum ;

. Brides malformatives accompagant les défauts de rotations des anses intestinales parfois elles-mêmes volvulées.

L'enfant doit être confié au chirurgien d'extrême urgence.

RETARD D'EVACUATION DU MECONIUM

Normalement celui-ci doit être évacué dans les dix premières heures de la vie, mais ce phénomène peut ne pas se manifester avant le deuxième ou troisième jour.

Son aspect est noirâtre, brun-verdâtre foncé, gluant, filant, très adhérent.

Le retard d'évacuation doit faire suspecter en premier lieu :

1/ Une anomalie ano-rectale

A/ Parfois rapidement reconnue, mais dans tous les cas, l'examen du siège doit être extrêmement attentif pour ne pas ignorer, par exemple, un orifice périnéal fistuleux punctiforme par lequel ne parvient pas à sourdre une goutte de méconium. Les commissures postérieures des grandes lèvres, la région sous et sus-hyménéale doivent être inspectées avec grand soin pour ne pas méconnaître un abouchement intestinal ectopique.

a/ Anomalies chez le garçon

Schématiquement, deux éventualités sont possibles :

. Il n'existe aucun orifice, aucune trace de méconium filtrant par un méat quelconque ; la zône où devrait siéger l'anus idéal est d'aspect très variable mais, quel qu'il soit, la malformation a toute chance d'être grave car elle entre très probablement dans le cadre des formes dites "hautes", correspondant à une interruption du tube rectal au niveau des releveurs.

Il existe toujours une fistule ouverte dans les voies urinaires et celle-ci sera révélée par la présence de méconium au niveau du méat uréthral ou par son identification dans le culot urinaire.

Plus rarement, il s'agira d'une forme basse de bien meilleure pronostic.

. Il existe un orifice anormal, médian, très variable dans son aspect et dans son siège : il représente l'orifice d'un trajet fistuleux dessinant parfois sous la peau un petit relief noirâtre après rétention méconiale : c'est ce que l'on appelle l'anus "couvert".

L'orifice fistuleux devra également être recherché très attentivement au devant ou de part et d'autre d'un relief cutané allongé, épais, étalé au devant du lieu de l'anus normal: cette "bande médiane congénitale", qui obstrue rarement de façon complète l'orifice anal, correspond à une fusion excessive des tubercules anaux.

Ces fistules périnéales congénitales qui entrent dans le cadre des malformations basses sont d'un bon pronostic chirurgical.

b/ Anomalies chez la fille

. au niveau du périné des malformations identiques peuvent s'observer mais sont rares.

. c'est en effet à la vulve que siègent avec la plus grande fréquence les abouchements anormaux : l'orifice, large ou étroit, par où sourd une goutte de méconium est à la

fourchette ou dans la région immédiatement sous ou sus-hyménéale.

Du point de vue pronostic, elles se situent dans le cadre des malformations basses et le résultat de la cure chirurgicale est en général excellent.

. si aucun orifice n'est décelable au périné où à la vulve, il faut conclure que la malformation est haute, donc de beaucoup moins bon pronostic.

B/ Parfois non décelables à la naissance

a/ Diaphragme de l'ampoule rectale siégeant 5 ou 7 cms. de l'anus normal : il se révèle au 2-3ème jour de la vie par un tableau d'occlusion basse. Le toucher rectal fait le diagnostic;

b/ La sténose congénitale partielle de l'anus se manifestera plus tard lors du changement de consistance des selles ;

c/ L'anneau sténotique qui siège au niveau du canal anal et peut être découvert par le toucher rectal systématique.

Il importe de rappeler que ces malformations sont rarement isolées et s'accompagnent fréquemment :

- d'anomalies urinaires,
- d'anomalies du squelette pelvien qui doivent être attentivement recherchées, en particulier l'agénésie du sacrum
- de malformations diverses des autres appareils (en particulier atrésie de l'œsophage qui doit les faire systématiquement rechercher .

Sur le plan pratique, la facilité du diagnostic de certaines de ces malformations nous incite à rappeler la nécessité de s'assurer systématiquement par des manœuvres simples, dès la naissance, de la perméabilité ano-rectale : introduction d'un thermomètre ou d'une sonde, ou toucher rectal.

2/ Une atrésie de l'intestin grêle

Cliniquement :

- le ventre se ballone progressivement,
- des vomissements apparaissent, bilieux, puis d'allure méconiale,
- les anses se dessinent sous la paroi lisse et tendue.

Différents types anatomiques peuvent être réalisés :

- unique ou multiple,
- cordonnale ou totale,
- s'accompagnant ou non d'une interruption mésentérique.

La pathogénie est discutée, l'intervention chirurgicale urgente.

3/ L'iléus méconial

Constitue la manifestation intestinale initiale gravissime de la mucoviscidose qui devra donc être systématiquement redoutée quand il existe des antécédents familiaux.

Le tableau réalisé et la sanction chirurgicale sont les mêmes que précédemment.

4/ La maladie de HIRSCHSPRUNG

Il s'agit de l'absence de cellules ganglionnaires groupées dans le plexus mésentérique et sous-muqueux de la paroi intestinale, généralement au niveau de l'intestin terminal : il existe cependant des formes étendues atteignant la quasi-totalité du cadre colique et même l'intestin grêle.

Elle réalise donc une occlusion fonctionnelle qui simulera en tous points l'occlusion organique la plus pure.

Elle revêt différents aspects :

- le premier, trompeur, est le simple retard à l'évacuation du méconium : celle-ci doit donc toujours être notée car ce n'est que l'apparition secondaire d'une constipation

opiniâtre et d'une distension abdominale qui orientera le diagnostic ;

- une forme occlusive caractérisée par :
  . absence d'évacuation du méconium,
  . distension abdominale,
  . vomissements.

Ces signes imposent de ne pas attendre un tableau plus typique :

- traces de méconium dans les couches, mais absence de gaz,
- alors que le ventre est le siège d'un météorisme sonore de plus en plus important,
- vomissements fréquents, bilieux, voire fécaloïdes,
- vacuité d'un rectum perméable.

L'examen radiologique s'impose en milieu chirurgical.

Tels sont les aspects les plus habituels à la période néo-natale, mais l'une des complications possibles, les perforations du colon distendu nous amène à aborder les

PERITONITES NEO-NATALES

1/ Cliniquement

- Elles réalisent un tableau très voisin des occlusions néo-natales :
  . vomissements précoces,
  . ballonnement abdominal présent à la naissance ou rapidement constitué,
  . circulation collatérale visible sous la paroi abdominale.
- Mais deux faits, à eux seuls, peuvent orienter vers le diagnostic de péritonite :
  . le premier est l'œdème de la paroi abdominale malheureusement inconstant et tardif : il intéresse la moitié supérieure de l'abdomen, infiltrant la région sus-pubienne, les

grandes lèvres ou les bourses ;

. le deuxième, très suggestif, est le silence abdominal à l'auscultation s'opposant aux borborygmes que l'on perçoit lors des occlusions d'origine mécanique.

- Par contre, l'étude du transit n'apporte que peu d'éléments :

. le méconium a pu être évacué mais il peut exister un arrêt total du transit ;

. la persistance de quelques selles diarrhéïques et jaunâtres est fréquente.

- Ne renseigneront pas plus :

. une éventuelle atteinte de l'état général,

. une fièvre associée,

. une cyanose fréquente,

. une polynucléose sanguine.

C'est l'examen radiologique qui, dans la majorité des cas, permettra seul d'affirmer la péritonite.

2/ On distingue deux variétés :

A/ Les péritonites foetales

- La péritonite méconiale est la plus fréquente : l'épanchement méconial est aseptique mais très caustique réalisant une véritable agression physique et chimique du péritoine.

La perforation intestinale responsable est généralement sus-jacente à un obstacle intestinal, tel une atrésie, ou se produit au niveau d'un segment intestinal distendu par la rétention méconiale consécutive à une mucoviscidose.

. Les péritonites par infection transplacentaire ou par perforation biliaire ou urinaire sont exceptionnelles.

B/ Les péritonites post-natales

Dans ce cadre on distingue :

- Des péritonites par perforation siégeant en un point quelconque du tube digestif, survenant en général après un intervalle libre de 24 à 48 heures.

Les causes en sont parfois identiques aux précédentes, tantôt moins évidentes, par exemple :

. malformation de la paroi gastrique ou hyper-acidité gastrique néo-natale ;

. entérite ulcéreuse génératrice de perforations multiples, surtout le fait du nouveau-né prématuré.

Ces péritonites sont septiques par définition et s'accompagnent presque toujours d'un pneumopéritoine.

:- Des péritonites sans perforation, d'origine hématogène ou lymphatique sont exceptionnelles.

3/ Elles imposent le transfert d'urgence en chirurgie.

Nous n'avons pas traitée :

. L'exstrophie vésicale, malformation rare mais évidente caractérisée par la déhiscence de la paroi abdominale sous ombilicale et de la paroi antérieure de la vessie dont la face postérieure est exposée : elle impose un transfert urgent.

. Les hernies diaphragmatiques que nous envisagerons au chapitre des détresses respiratoires.

VIII - APPAREIL GENITO-URINAIRE

PHYSIOLOGIE

Nous aurons essentiellement en vue dans ce chapitre
- la recherche des anomalies génitales,
- celle des malformations du bas appareil urinaire,
- les renseignements apportés par l'examen de la région inguino-scrotale.

Mais, pour la commodité de l'exposé, nous étudierons en premier lieu :

. La miction, les urines et la diurèse du nouveau-né normal ;

. Leurs perturbations, en particulier celles de la miction souvent indice d'une dysmorphie qu'il faudra systématiquement rechercher.

PHYSIOLOGIE

1/ La miction

Il est habituel que l'urine soit présente dans la vessie à la naissance et que l'enfant urine aussitôt après celle-ci.

Cette miction doit être facile, en jet abondant et vigoureux chez le garçon, en épanchement franc chez la fille.

Enfin, les mictions sont fréquentes mais en nombre variable d'un enfant à l'autre.

2/ L'urine

Dans les premiers jours de la vie, elle est fortement colorée et légèrement trouble par suite de sa concentration et de la présence d'urates et de mucus. Il arrive qu'elle imprime au linge une teinte rosée ou rouge consécutive à la décomposition des urates.

Sa densité est basse (1002 à 1006) et reflète les faibles capacités de concentration du rein néo-natal.

Son odeur est nulle lorsqu'elle est fraîchement émise.

3/ La diurèse

Normalement, son volume s'accroit progressivement au cours des premiers jours et l'on peut donner à titre indicatif les valeurs, notées par THOMSON, de la naissance au 12ème jour :

JOUR DE LA VIE	VOLUME MOYEN	VALEURS EXTREMES
1	19,5 ml.	0 à 68
2	20,6 "	0 " 82
3	36	0 " 96
4	64	5 " 180
5	103	1 " 217
6	124	42 " 268
7	151	59 " 330
10	190	106 " 320
12	227	207 " 246

ANOMALIES

1/ De la miction

A/ Retard de la première miction

Ce fait peut être expliqué de deux manières :

- par un retard à l'établissement de la diurèse abondante normale expliqué par :

. un abaissement de la pression sanguine,

. l'augmentation de la résistance capillaire afférente et la basse pression glomérulaire qui en résulte.

. une gêne à la filtration dûe à la nature cubique, caractéristique du rein foetal, du feuillet viscéral de la capsule de BOWMAN et dont la maturation se trouve, à la naissance, plus ou moins avancée selon les sujets.

- par une miction in-utéro juste avant la naissance ;

- par l'association de ces deux causes.

Devant l'absence de miction, deux éventualités cliniques sont possibles :

- il existe d'importantes malformations du périné ou des organes génitaux externes et la cause est évidente ;

- le nouveau-né est d'apparence normale et le toucher rectal associé au palper sus-pubien aopréciera l'état de la vessie ;

a/ La vessie paraît vide

- Malgré la très grande probabilité d'un simple retard à l'apparition de la diurèse, il faut néanmoins penser systématiquement aux malformations et rechercher une fuite urinaire possible par une fistule congénitale ouraquienne, uro-rectale ou uro-baginale.

b/ Mais il peut s'agir également d'une anurie primitive :

. par agénésie rénale bilatérale,

. par dysplasie multikystique avec aplasie de l'uretère qui, lorsqu'elle est bilatérale, réalise un tableau très voisin.

Elle pourra être évoquée de surcroît devant le faciès caractéristique de POTTER (dont nous avons déjà parlé) ou en présence d'un oligoamnios.

c/ La vessie est palpable, mais non distendue.

L'enfant, tranquille, ne semble pas gêné : il ne tardera pas à uriner.

d/ La vessie est distendue : l'enfant pleure, s'agite il existe vraisemblablement une malformation occulte du bas appareil.

- soit facile à retrouver

. sténose du méat,

. phimosis congénital non perméable ;

- soit à rechercher plus haut au niveau de l'urèthre ou de la vessie par un examen urologique.

Quoi qu'il en soit, l'absence de miction après le deuxième jour de la vie est un signe d'alarme : sa constatation doit entraîner un examen clinique minutieux et l'installation d'un collecteur d'urines, de même qu'un dosage de l'azotémie et un ionogramme sanguin.

Le sondage vésical est formellement proscrit.

B/ Anomalies du jet et de la fréquence des mictions

a/ Le jet mictionnel peut être anormal dans sa puissance, son importance (jet filiforme), sa direction et constituer le premier symptôme révélateur d'une obstruction ou d'une malformation du bas appareil.

b/ Il faudra toujours s'alarmer d'un écoulement continuel ou de petites mictions répétées (couches toujours mouillées) évoquant une rétention chronique avec stagnation vésicale symptomatique d'une malformation obstructive.

2/ De l'urine

- Dans son aspect : la teinte normalement rosée ou rouge consécutive à la décomposition des urates doit être différenciée de celle provoquée par une hématurie :

. Celle-ci est le plus souvent associée à un gros rein et relève essentiellement de deux causes :

La thrombose des veines ou de l'artère rénale que nous avons décrite précédemment ;

L'hématome péri-rénal ou l'hématome surrénalien avec troubles rénaux.

On les soupçonne devant la notion de traumatisme obstétrical, d'un gros poids de naissance ou d'un syndrome hémorragique.

- Lorsqu'elle est isolée, elle impose de pratiquer une enquête étiologique et, en particulier, une urographie intraveineuse qui sera pratiquée à la fin du premier mois.

- Dans son odeur : une odeur particulière de l'urine fraîchement émise pourra faire évoquer une maladie métabolique.

3/ De la diurèse

Une oligo-anurie ou une anurie secondaire peuvent révéler une insuffisance rénale dans les premiers jours de la vie.

On l'évoquera cliniquement sur une insuffisance croissante de la diurèse ou sur le fléchissement d'une diurèse normale.

Les examens biologiques en feront la preuve.

Une diurèse abondante (affirmée sur recueil des urines de 24 h.par un urinocol) doit être systématiquement recherchée devant des signes de déshydratation aigue ou persistante, car elle est la première manifestation néo-natale d'un diabète insipide néphrogénique chez le garçon (maladie reccessive liée au sexe).

Elle doit être différenciée de l'excédent de diurèse et de la soif, modérée, imputable au seul retard de la mise en route des fonctions de concentration.

MALFORMATIONS DES ORGANES GENITO-UTINAIRES

CHEZ LE GARCON

L'examen portera sur :

A - La verge

- Plus que sa teille apparente, très variable d'un nouveau-né à l'autre et souvent fonction d'un œdème ou de l'abondance de la graisse sous-cutanée sus-pubienne, voire de l'insertion basse du scrotum à la face inférieure,

- C'est la morphologie qui attirera l'attention. En effet, il faut s'assurer en premier lieu :

- qu'il s'agit bien d'une verge et non d'un organe péni-clitoridien évocateur d'une ambiguité sexuelle à fortiori s'il s'y associe une anomalie des bourses en l'absence de gonades palpables ;

- que ses éléments constitutifs appréciables cliniquement sont normaux :

1/ Prépuce complet et perméable ; il est normalement adhérent au gland et ne s'en sépare pas pendant plusieurs mois : il ne faut donc pas décalotter le gland à la naissance si l'orifice préputial possède un calibre suffisant pour permettre à l'enfant d'uriner librement, la circonision ne présente aucune nécessité.

Cet orifice permettra généralement de vérifier:

2/ Le gland

Lorsque le gland est visible, son aspect normal est arrondi et convexe, rouge violacé.

3/ La taille et la position du méat

Ce sont, en effet, les anomalies de situation de ce dernier, traduisant une brièveté du canal uréthral, qui constituent l'essentiel de la pathologie malformative uro-génitale chez le garçon.

On distingue :

a/ Les hypospadias qui se répartissenten trois groupes :

- Hypospadias antérieurs :
  . Balaniques : méat à la face inférieure du gland
  . Balano-pénien : méat dans la gouttière balano pénienne ;
  . Pénien antérieur : méat dans le tiers distal de la verge.
- Hypospadias moyens : méats situés au tiers moyen de la verge.
- Hypospadias postérieurs où l'on distingue :
  . Pénien postérieur méat au tiers postérieur de la verge ;
  . Péno-scrotal : méat à la base de la verge, mais en avant du scrotum ;
  . Scrotal : méat dans le scrotum ou entre les bourrelets génitaux ;
  . Périnéal : méat en arrière du scrotum.

Pour ces dernières variétés, le scrotum lui-même est souvent malformé comme nous le verrons plus loin.

A cette brièveté du canal uréthral sont souvent associés :

a°/ d'autres malformations du bas appareil :

Certaines d'entre elles sont Habituelles,

+ Prépuce incomplet, s'insérant seulement sur les faces dorsales et latérales du pénis, en "tablier de sapeur" et qui s'étale sur la face supérieure du gland, (il faut savoir que cette anomalie préputiale peut se rencontrer quelque fois isolément).

+ Le gland, parfois d'aspect normal, est souvent aplati et évasé en une large gouttière avec ou sans fossette naviculaire à sa face inférieurs.

-- D'autres malformations sont inconstantes,

+ Soit fréquentes :

Sténose du méat,

parfois petit méat surnuméraire,

coudure de la verge qui, si elle s'accompagne d'aplasie, peut lui donner un aspect faussement clitoridien.

+ Soit plus rares :

Torsion de la verge, droite ou gauche, parfois assez marquée pour entraîner une rotation à 90° et presque toujours soulignée par la situation ectopique du raphé médian qui se divise latéralement en sens opposé à la torsion ;

Enlisement, constitué par l'insertion pré-pubienne des bourrelets génitaux qui se soudent au dessus de la verge ;

Palmure ;

Scrotum bifide,

b°/ <u>des lésions plus haut situées</u>

portant sur le haut appareil ou sur l'urèthre lui-même.

Sauf lorsqu'il existe une sténose du méat, l'intervention chirurgicale ne s'impose pas dans la période néo-natale : elle se fera ultérieurement après bilan complet de l'arbre urinaire.

b/ <u>Les épispadias</u>

Ils constituent une anomalie rare : l'orifice urinaire se trouve à la face postérieure de la verge. Il peut être petit et situé juste en arrière du gland. Dans les formes les plus extrêmes, il peut réaliser une fissure qui s'étend sur toute la longueur du pénis et s'associe à une exstrophie vésicale.

B - <u>Le Scrotum</u>

Normalement, il est relativement volumineux, le raphé médian est bien visible, les plis transversaux.

Dès l'inspection :

- une éventuelle asymétrie, voire une impression

de petites bourses,peut déjà faire suspecter l'absence uni ou bilatérale de gonade.

- à l'opposé, une impression de scrotum tendu ou gonflé imposera l'inventaire soigneux du contenu.

Mais, comme pour la verge, il faudra s'assurer qu'il s'agit bien d'un scrotum et non de formations labio-scrotales plus ou moins développées qu'il faudrait écarter à la recherche d'un vestibule en entonnoir au fond duquel apparaissent les débouchés vaginal et uréthral dans certains types d'hermaphrodismes féminins.

En dehors de ces deux anomalies, on pourra parfois constater :

- l'existence d'un hydrocèle vaginale, uni ou bilatérale, de volume variable, molle ou rénitente, de surface lisse et régulière. La peau à son niveau est normale, mais souvent amincie, son pôle supérieur est bien limité, le cordon est sain, l'orifice inguinal est clos, la vaginale ne peut être pincée.

Le plus souvent, le testicule n'est pas perçu, mais il sera mis facilement en évidence, lorsqu'il est présent, par la transillumination qui permettra d'apercevoir son ombre mobile au sein d'une masse liquidienne translucide caractéristique de l'hydrocèle.

L'hydrocèle est réductible dans l'abdomen lorsqu'elle est communicante.

Elle n'impose aucune sanction chirurgicale : il suffit de convaincre les parents de la bénignité de l'affection de sa guérison spontanée possible et de l'intégrité de la glande sous-jacente mais il faudra aussi les prévenir que si l'hydrocèle augmente de volume ou si elle persiste au delà de deux ans, il faudra envisager une cure chirurgicale.

- Un kyste du cordon

Plus ou moins haut sur le trajet du cordon, on perçoit une masse arrondie ou ovoïde, mobile de haut en bas et transversalement. Ses limites sont nettes, elle n'est pas réductible dans l'abdomen et la transillumination, si elle est possible, montre qu'elle est transparente.

On s'assure qu'une hernie n'est pas associée et l'on assure les parents ; la vie du testicule sous-jacent n'est pas en danger.

Si l'on veut ponctionner le kyste, rien n'est plus simple : l'effacement de la tumeur satisfait la famille mais les récidives sont la règle et si le kyste persiste ou augmente de volume il faut envisager une exérèse vers l'âge d'un an.

- Une hernie inguinale

peut également être dépistée à la naissance.

Le volume de la tuméfaction est variable d'un jour à l'autre pu d'un instant à l'autre suivant que le nouveau-né crie ou se repose : arrondi, à limite inférieure bien perçue, le pôle supérieur se poursuit dans l'abdomen, opaque à la transillumination.

On vérifie la possibilité de réduction qui s'effectue avec un gargouillement caractéristique ainsi que la présence du testicule dans le scrotum.

Uni ou bilatérale, elle traduit l'existence d'un canal péritonéo-vaginal largement perméable qui a peu de chance de s'oblitérer avec l'âge et qui sera ultérieurement du ressort du chirurgien.

En effet, il n'y a pas d'indication chirurgicale urgente car elles s'étranglent exceptionnellement en raison de la large distension du sac.

C - Les gonades

Elles sont le plus fréquemment en place à la naissance, facilement perceptibles, de la taille d'un gros poids.

La palpation s'assure de l'intégrité des annexes (épididyme, cordon) lorsqu'ils sont perceptibles.

Mais il arrive souvent que l'un ou les deux testicules soient en situation ectopique soit intra-abdominale, soit en un point quelconque du canal inguinal où une palpation soigneuse tentera de les repérer. Lorsqu'ils se trouvent à la portion basse, le simple fait d'asseoir l'enfant suffit souvent à faire descendre la gonade ou à rendre son abaissement facile.

Quoiqu'il en soit, si la constatation d'une situation anormale ou d'une ectopie vraie doit être consignée sur le carnet de santé et signalée à la famille, elle n'impose aucune thérapeutique immédiate car nombre de testicules finiront plus tard leur migration qui peut très bien ne se produire qu'à la fin de la première enfance.

Toutefois, s'il s'y associe une hernie inguinale susceptible d'entraver sa migration, la cure chirurgicale pourra s'avérer nécessaire vers l'âge de 2 à 3 mois.

Rappelons que l'association d'une cryptorchidie et d'un hypospadias doit faire suspecter systématiquement un pseudo-hermaphrodisme féminin.

Doit également être signalée sans que l'on puisse déterminer sa cause dans l'immédiat toute inégalité franche de taille des gonades.

Signalons enfin un accident relativement rare mais redoutable de la période néo-natale : la torsion de testicule

- soit anténatale

Le diagnostic en est évident dès la naissance devant une tuméfaction scrotale unilatérale pouvant atteindre de une à deux fois la taille d'une bourse normale.

La peau à son niveau est franchement bleutée et ecchymotique : elle garde sa striation qui, en s'exagérant prend un aspect godronné ; ou, au contraire, lisse, œdématiée , elle ne se laisse pas plisser et adhère à une masse profonde dans laquelle il est impossible de distinguer le testicule de l'épididyme.

La masse scrotale est opaque à la transillumination.

L'intervention doit être immédiate, l'exérèse de la glande est la règle devant son infarcissement de même que celle des annexes.

- soit post-natale

Sa découverte laisse quelques chances de diagnostic précoce et de thérapeutique efficace : en effet, la découverte d'un testicule augmenté de volume doit faire suspecter l'accident

de torsion et décider aussitôt une exploration chirurgicale de la bourse. Celle-ci sera systématiquement bilatérale pour prévenir une éventuelle torsion du côté sain.

CHEZ LA FILLE

L'examen général portera sur :

A - Les grandes lèvres

qui doivent être bien formées, ne présenter aucune striation transversale, être libres de tout contenu.

Elles sont de coloration rose, parfois rouge soutenu, en rapport avec la congestion locale due à la classique crise génitale de la naissance.

Elles se rejoignent à leur partie supérieure et recouvrent le clitoris souvent inapparent.

B - Le clitoris

Il a normalement une taille de quelques millimètres bien qu'il soit parfois turgescent et de volume suspect sous la seule action de la crise génitale de la naissance.

Cette hypertrophie physiologique transitoire sera différenciée d'une hypertrophie vraie qui constitue l'un des deux signes essentiels d'une hyperplasie congénitale des surrénales virilisante éventuellement associée à un syndrome d'insuffisance minéralo-corticoïde réalisant alors le syndrome de DEBRE-FIBIGER.

Signalons la possibilité d'un épispadias féminin avec fente dorsale du système uro-génital.

Trois degrés peuvent être observés :

- la simple fente du clitoris, ou clitoris bifide, s'accompagnant fréquemment d'une fente de la région labiale et d'une ouverture exagérée de l'urèthre ;
- fente antérieure plus accentuée ;
- large ouverture prolongée jusqu'au mont de Vénus qui est aplati : l'incontinence est la règle.

Cette malformation s'accompagne presque toujours d'un écartement des pubis.

C - Le méat urinaire

Il est souvent difficile à repérer en l'absence de miction. Il peut être l'objet de deux anomalies réalisant :

- Le méat recouvert qui correspond à un repli muqueux qui renvoit en avant le repli uréthral et le jet d'urine.

- L'hypospadias féminin caractérisé par une ouverture du méat en retrait sur sa situation habituelle.

D - Les petites lèvres

Elles doivent être bien visibles, aux bords différenciés de taille normale, c'est-à-dire recouvertes par les grandes lèvres.

On devra en effet vérifier la possibilité :

- d'hypertrophie des petites lèvres qui sont brunâtres, flasques, pendantes d'un seul ou des deux côtés : elles seront facilement réséquées plus tard.

- de la coalescence des petites lèvres, malformation relativement fréquente : les petites lèvres sont réunies par une membrane cutanée mince où très rarement épaisse. La traction transversale fait apparaître entre les deux segments latéraux une ligne amincie grisâtre, avasculaire.

Elle s'arrête, en avant, au niveau de l'orifice urinaire et semble exceptionnellement le reporter jusqu'au clitoris. Le jet d'urine s'étend généralement en éventail si une miction se produit en cours d'examen.

La division avec une sonde canelée vaselinée est très facile et découvre un hymen et un orifice vaginal rigoureusement normaux.

Il daut connaître cependant la possibilité de récidives qui nécessiteront une petite intervention chirurgicale qui s'imposera d'emblée s'il s'agit d'une membrane épaisse.

Citons enfin l'exceptionnelle duplication vulvaire: elle coexiste généralement avec une duplication du tractus génital supérieur, du système urinaire et de l'intestin terminal.

E - L'orifice vaginal

Il peut exceptionnellement être masqué à la naissance par des kystes juxta ou uréthro-vaginaux.

Il faut s'assurer de sa perméabilité, déjà vraisemblable devant la constatation de sécrétions non purulentes, souvent abondantes ou de règles physiologiques.

Si l'orifice n'est pas reconnu, il faudra s'abstenir de toute exploration instrumentale réservée au chirurgien, en particulier dans les éventualités suivantes : hydrocolpos ou hématocolpos suspectés devant :

- soit l'existence d'une tumeur abdominale parfois impressionnante par son volume, plongeant dans le petit bassin et associée à un œdème ou à des signes de compression, tumeur que l'on différenciera facilement :

. d'une vessie, car elle persiste après sondage,

. d'un prolapsus utérin néo-natal dont elle n'a pas les caractères ;

- soit l'existence d'une anomalie vulvaire : hymen imperforé ou affectant la forme d'un repli circulaire circonscrivant un sillon car l'imperforation responsable est alors le plus souvent vaginale basse ;

- soit l'association des deux.

L'intervention s'impose d'urgence.

Il est très important de dépister ce type d'anomalies à la naissance, car l'hypersécrétion des glandes cervicales de l'utérus, qui détermine l'hydrocolpos, ou l'existence de règles néo-natales tous deux imputables soit aux hormones maternelles transmises avant la naissance, soit à une poussée hormonale néo-natale, ne se reproduiront plus avant la puberté.

F - Le vagin

Son exploration ne nous paraît pas devoir être systématique à la période néo-natale : outre l'imperforation vaginale dont nous avons parlé, elle pourrait mettre en évidence les cas rares d'aplasie totale ou partielle.

Nous isolerons trois malformations rares impliquant les différents éléments anatomiques que nous venons d'étudier :

- La persistance du sinus uro-génital

En arrière d'un clitoris normal, en avant de bourrelets génitaux anormalement fusionnés, il n'existe qu'un orifice unique rassemblant les voies urinaires et génitales.

- La persistance d'un cloaque

La région vulvaire n'existe pratiquement pas et l'on se trouve en présence d'une petite cavité ou débouche l'intestin, les voies urinaires et les voies génitales.

Elle est rarement associée à d'autres malformations.

- La possibilité d'abouchements anormaux

Soit de la vessie ou de l'urèthre, soit du rectum dans les voies génitales, que l'anus soit ou non en position normale : l'urine ou le méconium apparaissent alors à l'orifice hyménéal.

G - L'ovaire

Il n'est bien entendu accessible qu'en cas de hernie. Anatomiquement il en existe deux variétés :

1°/ La hernie ovarienne vraie

L'ovaire a quitté la cavité abdominale par un orifice inguinal béant et effectuera donc, au gré des cris de l'enfant et des périodes de calme, des mouvements de va et vient qui le portent de sa position abdominale à son siège intra-sacculaire.

Il peut n'en résulter aucun dommage pour la glande, cependant deux accidents peuvent menacer sa vitalité :

. l'engouement ovarien : sous l'influence de la poussée abdominale, l'ovaire fuit en direction du sac herniaire et ne peut réintégrer l'abdomen. La glande se gonfle d'œdème double ou triple de volume.

. La torsion de l'ovaire : accident redoutable elle s'effectue au niveau du pédicule annexiel avec participation

de la trompe. Les conséquences sont analogues à celles de la torsion de testicule : elle impose l'exérèse de la glande.

2°/ L'ectopie ovarienne

Tout se passe comme si l'insertion péritonéale des annexes glissait à travers l'anneau inguinal pour atteindre la région des grandes lèvres : dans ce cas la glande est rarement réductible mais les accidents de torsion sont rares.

Cette hernie de l'ovaire sera reconnue :

- soit facilement parce qu'il s'y associe une hernie des anses intestinales réalisant une tuméfaction de la région inguinale particulièrement importante et qui attire l'attention. Après réduction, on constate la persistance d'une petite masse de la taille d'une noisette, allongée, ferme mais non dure, mobile, facilement déplaàable depuis l'orifice superficiel jusqu'à la grande lèvre, réductible ou non, caractère qui doit être recherché avec prudence pour ne pas contusionner la glande.

- soit plus difficilement, car l'ovaire, à lui seul ne créera aucune déformation de la région inguinale et c'est la palpation systématique qui révélera la petite tumeur caractéristique, plus rarement le pédicule ovarien. Mais ce dernier attire la corne utérine vers la région inguinale profonde et, au toucher rectal, on perçoit assez bien le déplacement latéral et antérieur de l'utérus particulièrement net en cas d'engouement.

Elle peut être uni ou bilatérale.

Le diagnostic se discutera peu avec :

- une adénopathie de la région inguinale,
- un kyste du canal de NUCK exceptionnel.

La cure chirurgicale doit être précoce.

Pour clore ce chapitre, nous dirons un mot de la conduite à tenir lorsqu'est soupçonnée une ambiguité sexuelle que nous avons évoqué à plusieurs reprises :

- Dès la naissance, il faut pratiquer
  un sexe chromatinien et un caryotype,
  un dosage des 17-cétistéroïdes pour infirmer ou

confirmer le diagnostic d'hyperplasie surrénale responsable à elle seule, de près de la moitié des cas d'ambiguité sexuelle. Ce dosage n'est valable qu'après le dixième jour de la vie.

- Si l'hyperplasie est éliminée, on fera donner à l'enfant un prénom neutre lors de la déclaration à l'état civil.

Les explorations complémentaires nécessaires seront à faire ultérieurement par une consultation spécialisée.

SQUELETTE

IX - ARTICULATIONS

MUSCLES

LE CRANE

A/ Son examen

Il portera essentiellement sur trois éléments :

1/ Sa taille

et nous rappellerons en premier lieu la nécessité de prendre et de noter systématiquement le périmètre céphalique des nouveaux-nés, tant aux fins de dépistage d'anomalies que d'examens comparatifs ultérieurs.

Il doit correspondre aux autres paramètres anthropométriques tels qu'ils sont définis en fonction de l'âge présumé du terme dans les courbes de LUBCHENKO.

En raison d'un chevauchement parfois important des sutures, il nous semble préférable de n'effectuer cette mesure qu'après 24 ou 48 h. lorsque cela est possible.

La prise correcte du périmètre céphalique est la mesure du plus grand périmètre, c'est-à-dire de la ligne idéale joignant la tubérosité occipitale aux bosses frontales.

Toute anomalie de dimension devra être confirmée ou infirmée par un examen itératif pratiqué par le même observateur et avec le même centimètre. Elle devra donner l'éveil sur la possibilité :

- d'une microcéphalie
- surtout d'une hydrocéphalie débutante associée ou non à une impression de disjonction des sutures qu'on explorera systématiquement avec la pulpe du doigt et qui imposerait le transfert en milieu hospitalier.

2/ Les fontanelles

Elles ont des dimensions très variables d'un enfant à l'autre.

Il est habituel de sentir à la naissance la fontanelle antérieure, ou grande fontanelle, prolongée en avant par une suture métopique plus ou moins large reliée à la fontanelle postérieure, ou lambdatique,par la suture sagittale inter-pariétale ; sur les côtés par les sutures coronales transversales inter-pariétales.

3/ Sa forme

Les anomalies n'en peuvent être décelées qu'après les premiers jours une fois réduites spontanément les anomalies de modelage dues à l'accouchement, comme nous le verrons à propos des crânio-synostoses.

En effet, le crâne peut être déformé notamment si le nouveau-né est un premier né et si l'engagement de la tête s'est prolongé, les pariétaux tendant à chevaucher le frontal et l'occipital.

Nous rappelons également l'aspect souvent particulier de la tête de l'enfant né par le siège : front arrondi avec une forte saillie occipitale.

4/ Sa consistance

Il est fréquent de découvrir au sein des pariétaux sur le vertex, près de la suture sagittale, des zones molles (crâniotabès) de consistance comparable à celle d'une balle de ping-pong. Elles n'ont généralement aucune signification pathologique mais il faut néanmoins les signaler car, si elles persistent, on devra les différencier radiologiquement d'anomalies constitutionnelles ou hérédiatires de l'ossification.

Rappelons leur association possible à une absence congénitale des clavicules réalisant la maladie de PIERRE MARIE.

B/ Ces appréciations faites, d'éventuelles anomalies pourront être dépistées ;

a/ Nous ne parlerons pas ici des encéphalocèles dont le diagnostic est évident ni des malformations crâniennes accompagnant la spina-bifida.

L'une et l'autre imposent le transfert d'urgence du nouveau-né en milieu hospitalier.

b/ La bosse séro-sanguine

Elle coiffe la présentation dès avant la naissance infiltre le tissu cellulaire sous-cutané par dessus les sutures qu'elle chevauche.

De consistance molle, elle disparaît en règle en deux à trois jours. Il faut savoir cependant qu'elle peut être le point de départ d'une complication exceptionnelle mais redoutable :

c/ L'hématome sous-cutané crânien

C'est devant une augmentation de volume du crâne associé à un tableau d'anémie aigue que se pose le problème.

Le cuir chevelu dans son ensemble est décollé par une tuméfaction massive, le plus souvent molle, masquant les fontanelles, les sutures et les reliefs osseux, envahissant le front qui prend un aspect bombé. Elle s'étend en avant au niveau des yeux, en arrière sur la nuque où elle s'associe souvent à des ecchymoses.

Cet accident entre dans le cadre de la maladie hémorragique du nouveau-né et survient au 2-3ème jour de la vie, généralement à la suite d'un accouchement céphalique difficile chez un gros enfant.

C'est une urgence néo-natale.

d/ Le céphalhématome.

L'épanchement se produit ici entre le périoste et la table interne de l'os.

Il siège le plus souvent sur le pariétal, près de son angle postéro-supérieur, quelquefois sur l'occipital. Il est toujours limité par l'adhérence du périoste aux sutures et ne dépasse jamais les limites de l'os intéressé. En général unique, il est parfois bilatéral , voire triple : bi-pariétal et occipital.

Son évolution vers la régression se fait en plusieurs semaines sans complications.

Son association fréquente à une fracture sous-jacente, muette cliniquement, et même radiologiquement, doit néanmoins faire redouter la constitution secondaire d'une hémorragie intra-crânienne. Il doit donc faire l'objet d'une surveillance prolongée et proscrire la ponction de l'hématome.

e/ Le méningocèle crânien

se distingue du précédent par son caractère pulsatile, l'augmentation de tension lors des cris et la preuve radiologique de la perte de substance osseuse.

Il impose le transfert en milieu spécialisé.

f/ Les fractures du crâne

Avec ou sans enfoncement, elles seront systématiquement recherchées en cas de manœuvres instrumentales lors de l'accouchement.

g/ Les crânio-synostoses

Leur dépistage sera fait :

- Non tant sur les anomalies classiques de la forme du crâne, dont il existe plusieurs variétés, mais qu'il est impossible d'apprécier en raison de la malléabilité du crâne du nouveau-né et des déformations que lui auront imposé la pression intra-utérine, l'engagement, la traversée de la filière génitale

et éventuellement des manœuvres instrumentales,

- que sur la palpation systématique des sutures à la recherche douce de la motilité des os du crâne entre eux, que le périmètre céphalique soit normal ou non.

Au moindre doute, un examen radiologique sera demandé en raison de la nécessité d'un repérage précoce de ces malformations redoutables sur le plan du développement cérébral ultérieur et qui nécéssiteront parfois un traitement chirurgical.

Ces crânio-synostoses peuvent être :

- soit isolées,
- soit associées à d'autres anomalies pouvant réaliser trois syndromes dont nous ne donnerons ici que les caractères schématiques :

. La dysostose crânio-faciale de CROUZON avec son hypoplasie caractéristique du maxillaire supérieur et son nez en bec de perroquet ! ;

. Le syndrome d'APERT que l'on peut suspecter devant une large fontanelle antérieure et, surtout, une large déhiscence de la suture métopique ou inter-frontale associée à des syndactylies ;

. Le syndrome de CARPENTER qui se différencie simplement du précédent par la présence de polydactylies.

TUMEUR DU STERNO-CLEIDO-MASTOIDIEN

Nous ne reviendrons pas sur ce sujet que nous avons traité avec les anomalies de la région cervicale.

LA CEINTURE SCAPULAIRE

Il faudra rechercher :

1/ <u>Une fracture de la clavicule</u>

Très fréquente, en particulier chez le gros enfant

dans les accouchements avec dystocies des épaules et lors de l'abaissement des bras dans l'accouchement par le siège.

Elle est généralement reconnue facilement :

- souvent dès l'inspection devant un racourcissement apparent de l'épaule, et un comblement du creux sus-claviculaire, pour peu que l'on prenne la précaution de maintenir la tête de l'enfant en position sagittale et en légère hyperextension ;
- pratiquement toujours lors d'une palpation soigneuse suivant systématiquement le bord supérieur de l'os de dedans en dehors à la recherche d'un accrochage, d'un gonflement localisé parfois associé à une sensation de crépitation audible à l'auscultation.

Dans les formes complètes, elle entraîne une impotence fonctionnelle plus ou moins marquée du membre sous-jacent dont une traduction, particulière au nouveau-né, est l'asymétrie constatée lors de la recherche du réflexe de MORO.

Son pronostic est excellent et ne nécessite qu'une immobilisation de principe (épingle fixant la manche à la brassière) vis à vis des parents qui doivent être prévenus de l'apparition d'un cal volumineux et de sa régression ainsi que du remodelage parfait de l'os ultérieurement, même en cas d'angulation et de chevauchement.

Plus rares sont :

2/ La pseudarthrose congénitale de la clavicule

manifestation d'une dystrophie d'origine embryonnaire de pronostic tout à fait différent.

Son diagnostic n'est confirmé qu'au cours d'examens répétés pendant l'enfance et elle nécessitera un traitement chirurgical.

3/ L'absence congénitale de clavicules

décelée par la palpation systématique : là encore, il s'agit d'une dystrophie d'origine embryonnaire.

Elle est un des éléments essentiels de la dysostose cleïdo-crânienne ou maladie de PIERRE MARIE.

4/ La surélévation congénitale de l'omoplate

presque toujours unilatérale, elle touche plus volontiers le sexe masculin.

Elle est parfois mise en évidence dès la naissance sur l'existence d'une tuméfaction sus et rétro-claviculaire, le plus souvent en présence d'autres malformations.

5/ Enfin, l'examen permettra parfois de soupçonner un os surnuméraire omovertébral difficilement palpable devant l'importance de la limitation de l'abduction du bras et du degré de fixité de l'omoplate par rapport au tronc.

LES MEMBRES

A - Les Fractures

1/ Fracture-décollement épiphysaire de l'extrémité supérieure de l'humérus :

Elle est souvent difficile à reconnaître. Elle doit cependant être systématiquement recherchée, en particulier après un accouchement difficile qui a nécessité des tractions sur le bras car, en cas de déplacement, la consolidation risque de se faire avec décalage et rotation interne.

Elle donne essentiellement quatre signes :

- gonflement de l'épaule ;
- rotation interne du bras en cas de décalage ;
- cris à la pression ou mobilisation de l'épaule ;
- perception d'une crépitation douce et grasse à la mobilisation du bras.

Quant à l'impotence fonctionnelle (bras inerte collé au corps en rotation interne), elle doit faire évoquer la lésion osseuse mais aussi une paralysie obstétricale éventuellement associée. Mais en cas de fracture-décollement les excitations cutanées provoqueront des mouvements du membre supérieur.

L'examen radiologique mettra en évidence les lésions osseuses.

Le pronostic est toujours bon à condition qu'une thérapeutique orthopédique précoce soit instaurée.

2/ Fracture de la diaphyse humérale

Fréquente chez le nouveau-né, elle aura pu être suspectée sur un craquement ou la découverte d'un bras inerte lors de l'accouchement.

Le traumatisme obstétrical est l'étiologie la plus fréquente mais il faut signaler la possibilité de fractures survenues in-utéro en cas de fragilité osseuse congénitale.

Le diagnostic est fait sur :

- la déformation du bras ;
- l'absence ou la faiblesse des mouvements du membre atteint ;
- la crépitation preçue à la mobilisation.

On étudiera soigneusement les mouvements du poignet et des doigts car le nouveau-né peut présenter une paralysie radiale.

Le traitement orthopédique ne s'impose qu'en cas de déplacement.

Par ailleurs, même en cas de paralysie radiale associée, la récupération du nerf est la règle.

3/ Fracture et décollement épiphysaire de l'extrémité inférieure de l'humérus.

On la suspectera devant :

- le gonflement ;
- la déformation ;
- une sensation de crépitement du coude.

La radiologie confirmera le diagnostic, le traitement orthopédique est simple, la consolidation rapide.

4/ Fracture de la diaphyse fémorale

Essentiellement obstétricale elle est :

- suspectée sur un craquement et une impotence du membre inférieur lors de l'accouchement ;
- reconnue parfois tardivement sur l'augmentation et la déformation de la cuisse ou l'on perçoit la tumeur ovoïde et dure du cal osseux.

Là encore, elle ne nécessitera de traitement qu'en cas de déplacement car l'existence éventuelle d'un raccourcissement modéré sera compensée par un allongement secondaire du fémur fracturé.

5/ Fracture et décollement épiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur

Elle est généralement le fait d'un accouchement difficile, parfois d'une version qui réalise une torsion au niveau du genou.

Elle est reconnue sur l'existence d'une tuméfaction douloureuse et crépitante au dessus du genou.

Seul un déplacement serait une indication au traitement orthopédique.

6/ Quant aux fractures de jambes, elles sont exceptionnemmes chez le nouveau-né et n'intéressent pratiquement que le tibia.

Nous terminerons ce chapitre en rappelant la possibilité de fractures pathologiques in-utéro pouvant toucher un ou

plusieurs membres : elles sont le fait de fragilités osseuses constitutionnelles et pourront être reconnues :

- par la palpation systématique des diaphyses ;
- devant l'existence de raccourcissements ou de déformations ;
- à fortiori s'il existe des antécédents familiaux.

B - Les Malformations

1/ Les malformations évidentes

a/ Ectromélie : absence complète d'un ou plusieurs membres.

b/ Hémimélie : le membre est limité à sa partie proximale.

c/ Phocomélie : les mains et les pieds, plus ou moins complets, sont supportés par des membres très courts dont les segments intermédiaires existent mais sont, de façon variable réduits dans leur volume, incomplets dans leur forme et leur disposition.

d/ Les amputations congénitales bien différentes correspondent à la perte, in utéro, d'un segment de membre normalement constitué.

Elles siègent à un niveau variable.

Leur pathogénie est identique à celle des brides et sillons congénitaux.

Elles imposent la consultation spécialisée car elles doivent être traitées précocement.

e/ Les agénésies longitudinales des membres

Elles sont constituées par l'absence d'un os long ou "rayon" :

- Agénésie du rayon radial, complète ou incomplète, la plus fréquente de toutes : la traduction caractéristique est la main botte radiale.
- Agénésie du rayon lunarien ou cubital, très rare.

- Agénésie du rayon tibial, fréquemment associée à une polydactylie souvent très important par multiplication du gros orteil avec un pied en forte supination et abduction ;

- Agénésie du rayon fibularien (du péroné) ;

Presqu'aussi fréquente que l'agénésie radiale, elle n'intéresse habituellement que les deux derniers rayons digitaux mais l'inhibition peut parfois déborder sur le rayon médian et il manque alors deux à quatre orteils :

- Agénésie du rayon médian de la main ou du pied, également très fréquente. Elle intéresse le deuxième et troisième rayons digitaux réalisant la main ou le pied "fendu" ou en "fourche".

Si l'agénésie déborde sur le rayon lunarien ou fibularien, l'extrémité ne présente plus que les doigts extrêmes réalisant "la pince de homard".

f/ Les polydactylies

résultent soit du dédoublement d'un doigt, soit de l'apparition d'un doigt surnuméraire latéral ou intercalaire, les deux variétés pouvant d'ailleurs s'associer.

g/ Les brachy-méso-phalangies

dues à une agénésie, une dystrophie ou une hypoplasie des phalanges intermédiaires. Cette dernière est habituellement à l'origine de clinodactylies : inclinaison latérale du doigt par déformation osseuse.

h/ L'hyper-phalangie

C'est l'existence d'une phalange surnuméraire : elle ne s'observe qu'au niveau du premier doigt réalisant la tri-phalangie du pouce qu'il faut différencier de la

i/ Pseudo-hyperphalangie

qui résulte d'une fragmentation de la première phalange dont la base semble se détacher pour former une phalange supplémentaire.

j/ Les syndactylies

Elles sont facilement reconnaissables sur l'existence d'une sorte de soudure des doigts entre eux. Toujours

proximales, elles s'opposent aux syndactylies distales par soudure de deux doigts mutilés au cours de maladies amniotiques qui ne sont pas des syndactylies vraies.

Elles revêtent essentiellement deux aspects :

- Les doigts ne s'individualisent pas car le squelette est trop court : ce sont les brachy-syndactylies ;

- Plus souvent, le squelette est normal : la syndactylie intéresse tout ou partie de la hauteur de deux ou plusieurs doigts voisins.

Elles sont particulièrement fréquente au niveau de la commissure séparant 3ème et 4ème doigt au membre supérieur, 2ème et 3ème doigt au mambre inférieur.

Signalons enfin une forme particulière de brachy-syndactylie résultant habituellement d'une agénésie des phalanges intermédiaires de la main et qui s'accompagne très fréquemment d"une agénésie homolatérale du grand pectoral dont la différentiation embryologique est simultanée.

2/ Les malformations non évidentes

Il faudra les rechercher par l'examen systématique et l'on peut découvrir ainsi :

a/ Des ostéo-dystrophies

. Des dysostoses :

- Localisées : Exostoses,
Maladie de MADELUNG,
Pseudarthrose et courbure congénitale des membres ;

- Généralisées, intéressant tous les os de membrane et aussi la ceinture des membres, telle la dysostose cleïdo-crânienne.

. Des dystrophies périostales, causes de fragilité congénitale :

Maladie de LOBSTEIN,
Ostéopétrose.

b/ Des chondro-dystrophies

qui retentissent sur la croissance et la longueur des os et donneront un nanisme :

- Achondroplasie,
- Dysplasie spondylo-épiphysaire,
- Maladie exostosante.

Nous insisterons peu sur des dystrophies tant en raison de leur relative rareté que des difficultés de leur repérage à la période néo-natale.

c/ L'arthrogrypose

Il s'agit d'un syndrome malformatif complexe dont un des éléments essentiels est une atrophie de la musculature foetale à laquelle s'associent des raideurs articulaires congénitales, des défauts de rotation et d'angulation des membres, parfois des lésions des extrémités appartenant au cadre des formes mineures d'ectromélie ou d'ostéo-dystrophie.

On lui rattache avec certitude un certain nombre d'anomalies congénitales :

- Pied-bot tératologique (c'est-à-dire ne résultant pas d'une malposition intra-utérine) qui réalise la forme la plus fréquente des formes localisées d'arthrogrypose ;
  . Le pied varus équin,
  . Le pied convexe valgus, caractéristique de l'arthrogrypose, dit encore "pied en piolet" ou pied en "tampon buvard".
- Genu recurvatum congénital, souvent associé au pied bot.
- Luxation congénitale de la rotule ;
- Luxation tératologique de la hanche, c'est-à-dire celle qui est patente et déjà parfois irréductible. Elle est très fréquemment rencontrée dans les arthrogryposes graves où elle est souvent associée au genu recurvatum et au pied bot.
- Très caractéristique de cette affection est encore la main botte cubitale. (La main botte radiale est, comme nous

l'avons vu plus haut, toujours la conséquence d'une agénésie du rayon radial).

C - Les anomalies correspondant à des malpositions intra-utérines

1/ Paralysie du plexus brachial

Souvent apparente à la naissance, elle peut ne devenir manifeste qu'après deux à trois semaines.

Le membre supérieur du nouveau-né pend immobile le long du corps, le bras en rotation interne, le coude en extension, l'avant-bras en pronation, les doigts immobiles fléchis dans la paume, attitude qui, pour évocatrice qu'elle soit, n'est nullement spécifique car elle est celle de tous les traumatismes du membre supérieur chez le nouveau-né.

L'épaule a perdu son galbe et est parcourue de plis verticaux issus de l'aisselle qui n'existent pas du côté sain.

Au tout début, on observe parfois le signe du gantelet ischémique de ROCHER : pâleur anormale de la main et de la moitié distale de l'avant-bras contrastant avec une teinte plus rouge du corps et de l'autre main.

L'étiologie la plus certaine est une malposition in utéro expliquant par ailleurs la possibilité d'un traumatisme obstétrical du fait de la dystocie. C'est pourquoi on recherchera systématiquement des lésions associées :

- fractures, en particulier de la clavicule ;
- décollement de l'épiphyse de l'extrémité supérieure de l'humérus.

Il faut cependant savoir que la paralysie peut se voir en dehors de tout traumatisme et même après césarienne.

La reconnaissance exacte du type de paralysie, théoriquement DUCHENNE-ERB, n'est pas possible chez le nouveau-né.

La kinésithérapie et le traitement orthopédique devront être institués le plus tôt possible.

L'évolution est très variable et, par conséquent, le praticien restera prudent quant au pronostic.

2/ Le pied talus physiologique

Il résulte de la compression de la plante par la paroi utérine. La tibio-tarsienne est alors en flexion dorsale maxima, la face dorsale du pied touche la face antérieure de la jambe sans qu'il y ait désorientation de l'articulation.

Le point important est l'étude par le praticien des mouvements spontanés et provoqués (par une excitation cutanée au niveau des bords et des faces du pied à l'aide de la brosse à dents).

En pratique, l'existence ou même l'ébauche de deux mouvements du pied doivent pouvoir rassurer : il faut, et il suffit que le nouveau-né relève le pied en talus varus c'est-à-dire combine une flexion dorsale avec une rotation de la pointe vers l'intérieur et qu'il étende son pied en équin sans varus, c'est-à-dire combine l'extension avec un abaissement complet du gros orteil tels que la plante regarde en bas et légèrement en dehors: on peut alors pratiquement affirmer que le pied sera normal.

3/ Le pied talus pathologique

Il se distingue du précédent par l'existence d'un valgus anormal associé au relèvement de la plante : en effet, il est dévié et déjeté en dehors dans son segment sous-astragalien.

Il nécessitera une kinésithérapie immédiate.

4/ Le pied bot varus équin

Il résulte de la compression du- ou des pieds, entre le siège du foetus et la paroi utérine dans une attitude anormale d'extension conduisant à un varus plus ou moins accentué.

La déformation du pied est évidente et complexe : l'équinisme et le varus qui associent une coudure à concavité interne de l'axe longitudinal du pied, une adduction et une supination touchent le pied segment par segment : arrière-pied et avant-pied.

Il existe également un déséquilibre des muscles du pied : hypertonie avec souvent déjà rétraction du tendon d'Achille

et du jambier postérieur, hypotonie des péroniers latéraux.

Là encore, plus que jamais, le traitement kinési-thérapique et orthopédique devra être le plus précoce possible.

5/ La luxation de hanche

Sa recherche doit être systématique chez tout nouveau-né, à fortiori s'il existe :

- des antécédents familiaux,
- ou des menaces régionales (Massif Central, Bretagne)

Les luxations vraies sont exceptionnelles, comme nous l'avons déjà dit : ce sont des luxations tératologiques.

Le test clinique capital est le signe du ressaut de Le Damany ou "del scatto" d'ORTOLANI.

Un point primordial est à souligner dont la méconnaissance rendrait sa recherche vaine : TRES SOUVENT LE SIGNE DU RESSAUT N'EXISTE QUE DANS LES TOUS PREMIERS JOURS DE LA VIE. Il peut avoir disparu à la fin de la première semaine .

Voici comment doit être pratiquée sa recherche :

L'enfant est en décubitus dorsal, les membres inférieurs en adduction parfaite, rotules au zénith, chaque main tient un genou entre le pouce et l'index, les autres doigts allongés sur la face externe de la cuisse.

On porte le genou en attitude de flexion si bien que le tibia avec le fémur, comme le fémur avec le plan du lit font un angle droit.

On effectue alors un lent mouvement d'abduction des genoux en poussant légèrement avec les deux premiers doigts en direction de l'axe fémoral et, avec les autres doigts, le grand trochanter en dedans.

L'abduction est au premier abord facile, mais ensuite légèrement entravée. Cet obstacle est néanmoins facile à vaincre mais on a la sensation d'un ressaut parfois doux léger et court, parfois dur, brusque et large accompagné d'un claquement audible.

Dans certains cas, pour déceler le signe, il faut associer à la manœuvre d'abduction du fémur une rotation interne modérée.

Il est exceptionnel que le signe du ressaut ne décèle pas la malformation et nous citerons une démonstration impressionnante de sa valeur : en Suède, en 1969, un dépistage clinique systématique n'a laissé passer que cinq luxations de hanche pour l'ensemble du pays ...

Fait plus curieux encore, il a été démontré que la recherche clinique correctement pratiquée a moins de chances de laisser passer la malformation que l'examen radiologique. D'après RIGAUT, cité par JUDET, 66 % seulement des hanches cliniquement pathologiques ont une anomalie radiologique !

Par conséquent, la valeur remarquable de ce signe nous fera négliger d'autres signes secondaires dont certains d'ailleurs ne sont pas apparents à la période néo-natale.

Néanmoins,il importe de souligner que l'absence de ce signe ne permet en aucun cas d'affirmer l'intégrité de la hanche : "Jamais, dit LAURENCE, il ne faut affirmer avant la marche qu'un enfant a des hanches normales sans avoir vu un cliché radiologique bien centré, prenant le bassin de face et les deux hanches, les membres inférieurs en extension et les rotules au zénith."

C'est dire que ce cliché radiologique sera demandé au moindre doute et systématiquement :

- chez les enfants présentant des antécédents familiaux de luxation, ou originaires des régions précitées ;
- chez tous les enfants nés en siège, à fortiori décomplété (car cette attitude prolongée in utéro peut entraîner l'aplasie d'un ou des deux cotyles de l'articulation coxo-fémorale).

D'une manière générale devant toute arthropathie, malformation ou malposition tel le simple pied talus, en raison de leur association fréquente.

La découverte d'une hanche luxable entraîne un geste thérapeutique immédiat : la mise en abduction des membres inférieurs pendant les premiers mois de la vie par quelque méthode que ce soit, couche fixée à la ceinture, passant sous le périné et assez large pour maintenir les cuisses écartées, coussin d'abduction d'ORTOLANI ou de BECKER, billot de POULIQUEN etc ...

Pour conclure et souligner encore si cela était nécessaire l'importance de ce dépistage, nous dirons que parmi les hanches instables méconnues :

- un tiers se luxera ;
- un tiers évoluera vers la subluxation ;
- un tiers seulement évoluera vers la normale.

Or on sait que la simple abduction, si elle est instaurée précocement entraîne toujours la guérison alors que chacun connait l'évolution catastrophique et les interventions mutilantes que peut entraîner une luxation négligée.

LE RACHIS

1/ Les scolioses

Il s'agit le plus souvent de scolioses vraies avec rotation résultant d'une compression du foetus in utéro pendant le dernier mois de la grossesse et spécialement en cas d'oligo-amnios.

Le diagnostic sera établi sur l'existence d'une courbure rachidienne latérale plus ou moins évidente dans les diverses positions et dont le trait caractéristique est de ne pas s'effacer en suspension.

Elle s'associe à une saillie postérieure des côtes du côté convexe, sorte de voussure que la mise en flexion accentue sous forme d'une gibbosité.

Son pronostic généralement bénin, ne nécessite qu' une surveillance mais l'examen radiologique est nécessaire pour la distinguer d'une scoliose congénitale résultant d'une anomalie vertébrale constitutionnelle :

- hémi-vertèbre ;
- fusion somatique ou pédiculaire ;
- sacralisation unilatérale
- fusion costale

qui échappent en règle à l'examen clinique et dont le pronostic est bien différent.

2/ Rappelons incidemment que l'examen clinique devra s'assurer de la présence de toutes les épineuses vertébrales par la palpation de bas en haut de toute la ligne rachidienne et éliminer, en particulier, une brièveté du cou due à une réduction du nombre des vertèbres cervicales ou la formation de multiples hémi-vertèbres soudées en une masse unique telle qu'elle se rencontre dans le syndrôme de KLIPPEL-FEIL où elles sont associées en règle à d'autres malformations.

Vers le bas, la palpation de la région sacrée peut mettre en évidence une agénésie du sacrum, rarement isolée, souvent accompagnée de signes musculaires et neurologiques ainsi que d'autres malformations.

LES MYOPATHIES

Le diagnostic précoce des myopathies est très difficile, voire impossible, chez le nouveau-né, par l'examen clinique et c'est dire l'importance de faire pratiquer avant toute manifestation de la maladie un dosage systématique de la créatinine-kinase sérique chez tout enfant dans la famille duquel existe un ou plusieurs cas de dystrophie musculaire progressive.

Néanmoins, il faut rappeler que certaines malpositions constatées à la naissance seront rattachées plus tard aux formes congénitales :

- des maladies type WERNIG-HOFFMANN
  OPPENHEIM
- de l'arthro-grypose dont nous avons déjà parlé et qu'elles peuvent parfois constituer les signes avant-coureurs

lointains d'une myopathie.

Signalons enfin quelques rares observations de myasthénie congénitale chez des enfants nés de parents non myasthéniques et de myosite ossifiante à début intra utérin.

X - T E G U M E N T S

CERTAINES MODIFICATIONS DE LA COLORATION DE LA PEAU SONT PHYSIOLOGIQUES

1/ L'instabilité vaso-motrice

Associée à la lenteur de la circulation, particulières à l'état néo-natal, elles se révèlent par la rougeur intense ou la lividité pourpre des téguments lors des cris.

Cette coloration du nouveau-né peut s'assombrir intensément lors de l'occlusion glottique qui précède un cri vigoureux.

2/ La cyanose

Localisée aux mains et aux pieds, notamment lorsque les extrémités sont exposées au froid, reflète également l'état circulatoire et n'a pas, dans ce cas particulier, de signification pathologique.

3/ Les marbrures cutanées

Elles fournissent un autre exemple de l'instabilité circulatoire systémique.

4/ Enfin, le corps peut être parfois extraordinairement divisé en une moitié rouge et une moitié pâle dans le plan sagittal et l'on a utilisé pour décrire cet aspect l'expression imagée de "manteau d'Arlequin".

ASPECT NORMAL

1/ A la naissance, la peau est recouverte de vernix caseosa, crémeux, jaunâtre, adhérent qui ne nous paraît pas devoir être respecté, comme il était classique.

2/ Sous le vernix caseosa, la peau est douce, lisse, d'un toucher velouté, érythrosique, s'éclaircissant en quelques jours.

3/ La desquamation physiologique, maxima du 3 au 6ème jour est fine, en petites squames grises ou en lambeaux.

CERTAINES MODIFICATIONS NE SONT PAS PATHOLOGIQUES :

1/ La miliaire sébacée

Très fréquente au niveau du visage, des ailes du nez, du menton, faite de petits grains saillants, blanchâtres de la taille d'une tête d'épingle, parfois de petites papules. Elle est due à une hypersécrétion et un engorgement des glandes par le sébum à la période néo-natale.

2/ La sécheresse des téguments

Apanage du nouveau-né post-mature et de certains hypotrophiques, elle disparaîtra progressivement.

3/ La dermite collodionée du nouveau-né

Affection rare, due à la persistance de la couche épitrichiale, soit partielle, soit totale : l'enfant apparaît à la naissance comme enveloppé dans un sac collodioné qui en quelques heures ou jours se fendille, se détache par lambeaux laissant l'épiderme intact.

4/ Les télangiectasies

Leur siège d'élection est la nuque ou la partie basse du cuir chevelu, parfois la région lombo-sacrée.

Ce sont des plaques rouge pâle, s'accentuant lors des cris ou de la friction et qui disparaissent généralement dans le courant des deux premières années.

Ce type de télangiectasie, encore dénommé angiome de UNNA est très fréquent : environ 58 % des nouveau-nés.

On peut voir aussi des télangiectasies dites "aigrettes" ou "morsure de cigogne" sur le front, la racine du nez, la partie interne des paupières supérieures dont les caractères et l'évolution sont identiques. On pense qu'il s'agit de vertiges embryonnaires des fentes faciales.

5/ La tache bleue mongoloïde

Malgré son nom, elle n'a aucun rapport avec le mongolisme.

C'est une tâche bleuâtre, ardoisée, habituellement unique, de dimensions variables, à limites souvent imprécises par pâlissement progressif de la périphérie, siégeant généralement dans la région sacrée.

Elle est due à un dépôt mélanique situé dans les couches profondes du chorion.

Elle disparaît le plus souvent entre 5 et 6 ans.

Son origine est discutée imputée :

- pour les uns à un métissage très ancien remontant aux grandes invasions des races asiatiques chez lesquelles elle est pratiquement constante ;

- pour les autres à une anomalie héréditaire par mutation à transmission dominante.

6/ L'engorgement mammaire

Il est physiologique chez le nouveau-né et constitue l'un des éléments de la crise génitale de la naissance.

Son évolution est toujours résolutive et le seul risque d'infection réside dans la manipulation intempestive des seins.

On peut utiliser, surtout dans un but psychologique, la classique vaseline camphrée, ou mieux, une goutte de percutacrine oestrogénique à condition de n'en pas trop répéter l'application qui entraînerait une pigmentation durable des mamelons.

L'examinateur devra par contre s'attacher à dépister :

A/ LES AFFECTIONS CUTANEES DU NOUVEAU-NE D'ORIGINE D'ORIGINE CONGENITALE OU HEREDITAIRES.

I/ Les aplasies cutanées

Elles peuvent siéger en différents points du corps le plus souvent circonscrites.

Le type en est l'aplasie du vertex : ulcérations arrondies de 1 à 3 cms de diamètre, à bords taillés à l'emporte-pièce en biseau, entourées d'une zone dépourvue de cheveux. Le fond en est occupé par une gelée grisâtre ou une membrane pellucide.

Il n'y a aucune manifestation inflammatoire mais il faut toujours se méfier de la possibilité d'une fistule vers l'espace méningé constituant évidemment un risque éminent de diffusion infectieuse.

Ces pertes de substance se réparent rapidement en quelques semaines laissant une cicatrice déprimée, alopécique, parfois constatée dès la naissance. Elles nécessitent rarement une thérapeutique chirurgicale.

On a proposé deux explications à leur origine :

- anomalie de la fermeture du canal médullaire
- dysplasie héréditaire qui se transmettrait parfois sur le mode dominant.

II/ Les papillomes pré-auriculaires

Uni ou bilatéraux, ils sont très fréquents. S'ils

sont rattachés à la surface cutanée par un fin pédicule, on peut poser à leur base une ligature ; si le pédicule est large, l'exérèse en sera chirurgicale.

III/ Les sillons congénitaux

Il s'agit de brides fibreuses annulaires (complètes) ou spiroïdes (incomplètes) siégeant le plus souvent sur la jambe, parfois sur les doigts, les orteils ou l'avant-bras.

Ils sont le plus souvent superficiels et mobiles, parfois adhérents à l'os. Une légère hypertrophie du membre est fréquente au dessus du sillon.

Leur origine est également discutée :

- bride amniotique
- dysplasie héréditaire comme en témoigneront parfois certaines malformations associées : syndactylies, becs de lièvre.

Les sillons amniotiques profonds devront dans certains cas faire l'objet de plasties chirurgicales.

IV/ Les états ichthyosiques du nouveau-né

Selon le degré de gravité et l'aspect des lésions; différents tableaux cliniques peuvent se présenter :

A. L'Ichthyose foetale réalise deux formes :

a/ Le kératome malin diffus,incompatible avec la vie, donnant un aspect très particulier que décrivent bien les noms proposés : "aligator boy", "enfant en écorce d'arbre".

b/ Une forme bénigne, où la peau apparaît parcheminée particulièrement aux régions fessières et aux genoux et qui permet la survie.

La génétique de cette affection est mal connue: il s'agit probablement d'une affection héréditaire à transmission récéssive.

B. L'Erythrodermie congénitale dite ichthyosiforme associant une érythrodermie foncée, brunâtre et un élément ichthyosique, de degré et de répartition variables.

Généralisée, elle prédomine cependant aux plis de flexion où elle peut réaliser une forme bénigne et localisée

Là encore, la génétique est mal connue : la transmission serait habituellement dominante mais peut-être récessive dans certaines familles.

V/ Les lésions bulleuses congénitales

Affections rares, présentes dès la naissance ou apparaissant dans les premiers jours de la vie et caractérisées par l'apparition spontanée ou sous simple traumatisme de vésicules ou de bulles, elles réalisent classiquement deux tableaux :

A. L'Epidermolyse bulleuse simple

Les bulles surviennent 30 minutes à 2 heures après le traumatisme. Elles siègent aux points de contact (articulations, extrémités, dans les zones où les os sont superficiels).

La transmission se fait sur le mode dominant.

B. Le type dystrophique

Les bulles peuvent siéger sur tous les points du corps : elles sont volumineuses, à contenu hémorragique, les muqueuses sont souvent atteintes, le signe de NIKOLSKY est souvent positif.

Cette forme s'accompagne d'autres dystrophies : atrophies unguéales, polydactylies, petite taille.

La transmission est récessive.

VI/ Les dystrophies élastiques

A. La cutis laxa

Elle est liée à une raréfaction du tissu conjonctif élastique : la peau est flasque, distendue.

B. La cutis hyperelastica

Elle est due, à l'opposé, à une hypertrophie des fibres élastiques : la peau, d'un espect normal, présente une élasticité extraordinaire se laissant étirer comme une feuille de caoutchouc.

Son association éventuelle à une hyperlaxité

ligamentaire constitue le syndrome d'EHLERS-DANLOS.

VII/ Les dyschromies

Il suffira ici de citer l'albinisme, généralisé ou circonscrit.

D'autres dyschromies, telle l'incontinentia pigmenti ne sont pas décelables dès la naissance bien que, dans ce dernier cas, le stade inflammatoire des lésions maculo-papuleuses puisse débuter dès la période néo-natale.

VIII/ Les Hyper et les Hypo-trichoses

A. L'hypertrichose foetale (ou encore lanugineuse) est caractérisé par un duvet abondant et pigmenté qui deviendra de plus en plus long tout en devenant laineux.

D'autres anomalies sont parfois associées : microcéphalie, spina-bifida.

B. L'alopécie congénitale vraie de BROCQ :

Elle est rare et quelquefois masquée par l'existence de lanugo. Il faut d'ailleurs savoir attendre pour conclure car il peut exister des retards simples d'apparition de la pilosité.

C. De ces états d'hypotrichose, on peut rapprocher la polydysplasie ectodermique héréditaire où s'associe une absence congénitale des glandes sudoripares et sébacées.

Elle peut se manifester à la période néo-natale par une hyperpyrexie inexpliquée consécutive à une élévation de la température ambiante.

IX/ Les naevis et angiomes

A. L'angiome plan (ou tache de vin)

Il est habituellement localisé à une hémi-face.

Il s'agit d'une lésion plane, irrégulière, parfois rose pâle à la naissance, prenant ultérieurement une teinte pourpre sombre. Elle pâlit à la pression. Elle est formée de vaisseaux dilatés, éparpillés dans le derme superficiel.

Son traitement est habituellement peu satisfaisant.

Lorsqu'elle est étendue sur le territoire du trijumeau, atteignant le cuir chevelu, elle doit faire évoquer la possibilité d'une angiomatose encéphalo-trigéminée ou syndrome de STURGE-WEBER.

B. Les angiomes tubéreux

Ils ne sont pas toujours présents à la naissance. Ils sont parfois décelables, au début de leur évolution, sous la forme de fines télengectiasies entourées d'un halo étroit de peau plus claire.

Ils prennent leurs caractères typiques du 5 au 10ème jour de la vie sous formes de petites taches rouges, arrondies qui progressivement s'élargissent et prennent de l'épaisseur.

Leur évolution se fait, en principe, en deux temps : un premier temps d'augmentation imprévisible, puis un deuxième temps de régression spontanée à partir de l'âge de 18 mois à 2 ans.

Ils doivent faire l'objet d'une surveillance attentive dans les premiers jours et les premières semaines de la vie car il faudra agir sans retard si leur accroissement semble rapide.

C. Pour les angiomes dont la partie sous-cutanée est prédominante, la même attitude sera adoptée.

D. Une place à part doit être faite à l'hémangiome thrombopéniant qui peut s'accompagner d'un purpura par hypoplaquettose

E. Enfin, certaines angiomatoses généralisées peuvent se révéler à la naissance :en particulier l'angioréticulose maligne de FAVRE et MICHEL à début péri-orificiel,, avec extension brusque,ulcération sphacélique, mutilation grave, aboutissant à la mort en quelques jours.

F. Les naevi pigmentaires

Ils peuvent exister dès la naissance, réalisant des zones étendues variables, rugueuses, lisses ou mamelonnées,

brun sombre ou noir, localisées à n'importe quelle région.

Il s'agit en règle de tumeurs bénignes.

B. LES AFFECTIONS ACQUISES IN UTERO AVANT UNE TRADUCTION CUTANEE :

1/ La syphilis congénitale précoce

Le pemphigue palmo-plantaire en est la manifestation la plus caractéristique mais non la plus fréquente car, plus spécifiques apparaissent les localisations péri-orificielles, les lésions muqueuses et celles des phanères.

La coexistence d'autres signes de syphilis précoce : oedème, ostéo-chondrite, hépatomégalie, sont les éléments essentiels du diagnostic.

2/ La toxoplasmose

On a signalé chez le nouvea-né en cas de contamination tardive durant la vie intra-utérine, des éruptions scarlatiniformes attribuables à la toxoplasmose.

3/ La listériose

Les signes cutanés y sont présents pour certains dans 50 % des cas sous forme d'éléments maculeux ou maculo-papuleux centrés par une pustulette dont la sérosité contient du listéria, disséminés sur tout le corps avec prédominance pour le dos et les fesses.

4/ Citons à titre exceptionnel :

- La varicelle et l'herpès congénitaux
- ainsi que certaines septicémies néo-natales.

C. Nous serons brefs sur les INFECTIONS CUTANEES du nouveau-né dans la mesure où, si elles nécessitent une action thérapeutique immédiate, elles n'impliquent pas une information précise des parents sur le plan de l'évolution et la génétique.

I/ Les bulloses infectieuses du nouveau-né

a/ L'impétigo

C'est un impétigo bulleux de même type que celui que l'on rencontre chez l'enfant plus grand, qui peut se rencontrer en tout point du corps et particulièrement sur les surfaces cutanées humides, essentiellement au niveau des couches et des plis.

Il ne s'accompagne pas habituellement de signes de gravité et guérit facilement.

Par contre, le caractère contagieux très marqué dû à son origine généralement streptococcique ou staphylococcique doit faire prendre des précautions d'isolement très strictes.

b/ Le pamphigus épidermique

Il s'agit là, encore, d'une dermatose bulleuse, inoculable et contagieuse, de caractères et d'évolution comparables à la précédente, siégeant en n'importe quel point du corps et évoluant par poussées.

Il s'y associe fréquemment une altération de l'état général plus ou moins marquée.

Classiquement, il s'oppose aux lésions cutanées de la syphilis congénitale par l'absence de lésions palmo-plantaires.

Il réagit au traitement antibiotique.

c/ La dermite exfoliatrice ou maladie de RITTER

Elle réalise une forme particulière, par son étendue et sa gravité, des maladies bulleuses du nouveau-né.

Elle survient dans la première semaine de la vie, les lésions débutent à la face, dans les régions péri-orificielles et aux extrémités.

C'est d'abord une zone d'érythème qui rapidement se soulève en phlyctènes très étendues envahissant en quelques heures le tronc et les membres. Elles se rompent bientôt, laissant à nu de vastes plages cutanées donnant à l'enfant l'aspect "ébouillanté". Le signe de NIKOLSKI est positif.

La maladie de RITTER, comprenant presque toujours une

atteinte sévère de l'état général, oblige à un transfert immédiat en milieu hospitalier.

2/ L'érysipèle et les cellulites

Classiques, mais devenues rares depuis les sulfamides et les antibiotiques.

3/ Les gangrènes cutanées

Elles peuvent s'observer chez le nouveau-né, sont justiciables d'une antibiothérapie, mais se réparent dans des délais étonnament courts malgré l'importance souvent très grande des pertes de substance.

D. LES AUTRES DERMATOSES DU NOUVEAU-NE

1/ La dermite séborrhéique

L'hyper-fonctionnement des glandes sébacées, habituelles au cours de la période néo-natale, peut prendre un caractère franchement pathologique rappellant celui de la maladie de LEINER-MOUSSUS d'apparition plus tardive.

2/ L'érythème toxique

Il s'agit d'un rush passager, maculo-érythémateux, de constatation très fréquente dans les premiers jours de la vie.

Il réalise typiquement des macules érythémateuses centrées par une papule blanchâtre, siégeant en n'importe quel point du corps, particulièrement sur le dos, les épaules et les fesses.

L'étiologie en est mal connue : on l'a attribué aux contacts des vêtements, à l'irritation due aux différents agents physiques utilisés pour les soins cutanés du nouveau-né ou à d'autres allergènes.

L'éruption tend à varier de façon remarquable en quelques heures. On n'observe aucune atteinte de l'état général et aucun traitement n'est nécessaire.

3/ Les purpuras

Rares, ils peuvent accompagner une maladie hémorragique mais semblent plutôt en rapport avec une thrombopénie qu'il

faudra rattacher à sa cause.

4/ Les indurations

Nous citerons pour mémoire :

- Le sclérème du nouveau-né, entité discutable ;
- La sclérodermie : exceptionnelle ;

pour nous arrêter seulement à

- La cytostéatonécrose

Maladie bénigne, elle est caractérisée cliniquement par la présence de zones indurées, profondément situées dans le plan sous-cutané et survient du 2ème au 15ème jour de la vie.

On invoque à son origine divers éléments : les traumatismes, l'anoxie, la réanimation, le froid, la faible teneur en oléine de la graisse du nouveau-né.

Les îlots circonscrits de sclérose graisseuse atteignent particulièrement les fesses, la région scapulaire et les joues. Ils sont nettement limités et facilement mobilisables : la peau en regard est plus violacée faisant progressivement place à une peau normale.

L'état général de l'enfant est excellent.

On a signalé la possibilité de plusieurs poussées mais l'évolution locale se fait vers la résorbtion en trois à quatre mois. Il est rare que surviennent une calcification ou la formation d'un kyste.

La maladie ne nécessite aucun traitement.

XI - O P H T A L M O L O G I E

A la naissance, les yeux sont le plus souvent fermés :

- tant en raison des phases de sommeil prolongées, physiologiques, du nouveau-né,

- que d'une hypotonie physiologique de l'orbiculaire et des muscles élévateurs des paupières qui n'entraîne qu'une ouverture rare et incomplète des paupières ;

- hypotonie à laquelle s'ajoute, par ailleurs, un oedème palpébral fréquent à la période néo-natale.

L'examinateur devra donc tenter de faire ouvrir les yeux :

- non par des essais d'écartement des paupières voués le plus souvent à l'échec, car ils entraînent, à l'encontre du résultat souhaité, une contraction palpébrale même chez le nouveau-né;

- mais plutôt par la manœuvre suivante : le nouveau-né, tenu dans les mains, est incliné doucement vers l'avant puis vers l'arrière.

EXAMEN DES ELEMENTS ANATOMIQUES DE L'ŒIL

1/ Normalement

- Le pourtour de l'orbite n'a pas son grand axe horizontal comme chez l'adulte : il est circulaire.

- Les paupières : la fente palpébrale est sensiblement horizontale.

- La cornée est transparente permettant d'apercevoir :

. L'iris, non pigmenté, gris bleu.

. La sclérotique, est nettement bleuâtre et seule la persistance de cette coloration permettrait de la rattacher aux fragilités osseuses congénitales ;

. Les pupilles : il est normal de constater une

inégalité pupillaire à la naissance, l'égalisation ne se fera qu'après quelques semaines qu'il faut laisser passer avant de parler de syndrome de Cl. BERNARD HORNER.

2/ Anomalies

A. Certaines sont mineures :

- Mélanose de la conjonctive, caractérisée par des tâches brunes ou ardoisées, souvent unilatérales, Rare dans la race blanche, fréquente chez les Noirs, c'est une anomalie isolée et sans caractère pathologique.

- Hémorragies sous-conjonctivales : disséminées ou localisées sous la forme d'un liseré rougeâtre dans la portion juxta-cornéenne, elles sont généralement le fait d'accouchements difficultueux ou de circulaires du cordon.

Le pronostic local est toujours excellent, la résolution spontanée.

- Conjonctives

La conjonctivite gonococcique est éradiquée systématiquement par l'instillation de collyre au nitrate d'argent ou à la Pénicilline à la naissance.

Mais il existe fréquemment des conjonctivites d'origine infectieuses :

- soit précoces,

- soit tardives, comme la conjonctivite à inclusions qui est dûe à une contamination d'origine génitale directe lors de l'accouchement : elle apparaît environ dix jours après la naissance et est marquée par des sécrétions purulentes importantes.

- La constatation d'une conjonctivite doit faire rechercher systématiquement :

. Une dacryocystite congénitale, réalisée par l'infection du contenu de la poche de rétention qui entraîne :

. L'obstruction congénitale du canal lacrymal

Elle réalise une tuméfaction de l'angle interne de l'œil :

- soit discrète, et il faudra la rechercher par une palpation douce qui fera sourdre souvent une gouttelette de pus à la commissure interne de l'œil ;

- soit évidente, sous la forme d'un bombement de l'angle naso-palpébral inférieur entraînant une déformation de la fente palpébrale, voire une tuméfaction de la racine du nez.

Elle nécessite un traitement local et général, car l'extension de l'infection est possible, en particulier au plan osseux sous-jacent.

Ultérieurement, une reperméabilisation du canal lacrymal sera envisagée.

B. D'autres anomalies sont plus inquiétantes :

- Anomalies d'obliquité des fentes palpébrales

. soit en haut et en dehors, réalisant la classique obliquité mongoloïde qui constitue l'un des éléments caractéristiques du faciès de la Trisomie ;

. soit en bas et en dehors, ou obliquité anti-mongoloïde évocatrice :

+ d'un syndrome de RUBINSTEIN TAYBI où elle s'associe à d'autres anomalies crânio-faciales et à des malformations des doigts et des orteils ;

+ d'un syndrome de NOONAN où elle s'associe à de nombreuses dysmorphies.

- Hyper télorisme

que l'on retrouve avec une grande fréquence dans les trois syndrômes précédents, mais qui peut parfois être isolé et sans signification pathologique, de même que

- L'épicanthus, ou troisième paupière, parfois de caractère familial ou racial, mais qui appartient également à différents syndromes, en particulier le mongolisme.

- Cataractes

- soit congénitales, héréditaires ou infectieuses (Rubéole, Toxoplasmose) ;

- soit métaboliques, et seule la galactosémie congénitale, dont il faudra faire la preuve, peut donner une cataracte aussi précoce.

De toute façon, un examen ophtalmologique s'impose devant sa constatation et même en son absence, chaque fois qu'il existe des antécédents familiaux de maladies métaboliques, des signes cliniques suspects ou une possibilité d'embryopathie ou de foetopathie.

C. Certaines enfin, sont exceptionnelles :

L'examinateur se trouvera en présence d'un nouveau-né présentant :

- Une anophtalmie ou
- Une microphtalmie (Rubéole)

uni ou bilatérales, isolées ou associées à d'autres malformations ;

- Une exophtalmie avec oedème cornéen évoquant une forme fulgurante de glaucome congénital à adresser d'urgence en ophtalmologie.

EXAMEN DE LA MOTILITE ET DE LA REFLECTIVITE OCULAIRES

I. Normalement

- Les globes oculaires

Chez le nouveau-né éveillé, les globes oculaires sont axés sur la ligne médiane des fentes palpébrales ou en direction de la tête et du bras lorsque le nouveau-né est dans la position de l'escrimeur (cette position, dépendante du réflexe tonique du cou, est obtenue par la rotation de la tête d'un côté : le bras et la jambe vers lesquels l'enfant regarde se placent en extension, les membres contro-latéraux en flexion). Dans ce cas, il

existe souvent quelques secousses nystagmiformes au repos et au cours des mouvements.

- La motilité oculaire

Elle est limitée surtout dans le sens vertical et oblique, l'excursion des globes est asymétrique par petites secousses, sans coordination. Néanmoins, on peut parfois constater l'existence de mouvements conjugués.

En ce qui concerne la fixation et la poursuite oculaires, l'accord n'est pas fait entre les différents auteurs, mais il semble bien, cependant, qu'une certaine fixation et un début de poursuite - "un accrochage du regard" - puissent être constatés à la fin de la première semaine.

- L'acuité visuelle

Elle n'est pas appréciable à la période néo-natale.

- L'équipement réflexe

Il est à l'opposé très complet :

- Le réflexe photomoteur existe depuis le cinquième mois de la vie intra-utérine mais n'a guère de valeur pour l'étude de l'acuité visuelle.

- Le réflexe consensuel est présent dès la naissance.

- Le réflexe de clignement existe également, en particulier si l'on stimule la région cutanée péri-orbitaire ou si l'on illumine violemment l'œil, manœuvre qui déclenche souvent :

- Un réflexe oculo-cervical : l'enfant tourne les yeux et la tête en direction de la source lumineuse.

- Le réflexe cochléo-palpébral peut être mis en évidence dès la fin de la première semaine de la vie.

- Quant au classique réflexe des "yeux de poupée", il témoigne d'une asynergie oculo-céphalique : en tournant assez rapidement la tête du nouveau-né, les yeux se portent en sens inverse de la rotation et reviennent en position médiane dès

l'arrêt : il disparaît en quelques jours chez le nouveau-né à terme.

2/ Des signes oculaires pathologiques pourront parfois être mis en évidence en imprimant un léger mouvement de va et vient antéro-postérieur à la tête de l'enfant.

- Certains orienteront vers une cécité, totale ou partielle, périphérique ou plus rarement centrale :

  - mouvements anormaux des yeux, rotatoires ou latéraux (dits à tort "nystagmus congénital") ;

  - mouvements particulièrement lents ou fixité qui n'existent que dans la cécité.

- D'autres orienteront vers une atteinte neurologique centrale :

  - plafonnement

  - abaissement, par exemple.

Nous ne décrirons pas ici les tumeurs de l'œil ou de l'orbite dont le diagnostic évident entraîne un transfert d'urgence en milieu hospitalier.

XII - TROUBLES ET MALADIES METABOLIQUES

HYPOGLYCEMIES

Elles seront reconnues plus sur les donnéesanamnestiques qui les feront suspecter et pratiquer un DEXTROSTIX systématique que sur une clinique malheureusement incertaine voire absente.

Elles surviennent en moyenne avant le quatrième jour de la vie.

I/ C'est donc de parti-pris qu'il faudra les craindre :

a/ Chez un nouveau-né de mère diabétique ou l'hypoglycémie a pour support essentiel un hyper insulinisme foetal et néo-natal. Et il faut mentionner ici les enfants de mères obèses qui manifestant souvent une tendance hypo-glycémique, car on sait que la frontière entre l'obésité maternelle et l'état para-diabétique est imprécise.

b/ Chez le nouveau-né présentant un retard de croissance intra-utérin (lorsque celui-ci aura été défini avec certitude). On le rend responsable des insuffisances de réserve glycogénique.

c/ Chez le nouveau-né prématuré où le risque d'hypoglycémie néo-natale est d'autant plus grand que la prématurité est plus marqués : à l'insuffisance de réserve en glycogène et engraisse s'associe en effet une demande proportionnellement accrue en glucose du métabolisme cérébral dans la lutte contre l'hypothermie et l'anoxie.

d/ Dans les formes graves d'iso-immunisation foeto-maternelle anti-Rhésus ;

2/ Les symptômes évocateurs ne tiennent que la deuxième place dans l'approche du diagnostic car :

; - La moitié des nouveaux-nés hypoglycémiques n'en présentant jamais ;

- Lorsqu'ils apparaissent, l'hypoglycémie peut dater de plusieurs heures ;

- Ils n'ont aucune spécificité, d'autant que peuvent s'associer d'autres causes de "souffrance cérébrale" telles : déshydratation, anoxie, hypocalcémie, acidose métabolique ou infection.

On peut cependant tenter de les hierarchiser en deux groupes :

- Symptomes majeurs :
  Convulsions généralisées ou localisées
  Crises de cyanose
  Crises d'hypertonie
  Trémulations.

- Symptomes mineurs :

Anomalies respiratoires : polypnée, apnée, gémissements ou anomalies du cri ;
Crises de pâleur
Mouvements oculaires anormaux
Refus du biberon
Hypothermie.

Leur constatation et surtout leur association doit inciter à pratiquer systématiquement une glycémie lorsqu'ils ne paraissent pas rattachables à leurs causes les plus habituelles.

3/ Conduite à tenir :

a/ Faire un DEXTROSTIX afin d'avoir une approximation immédiate ;

b/ Demander une glycémie en urgence :

c/ Transférer l'enfant immédiatement en milieu hospitalier si le taux de la glycémie est inférieur à 0,20 grs/litre, car on ne peut espérer obtenir une correction satisfaisante par la seule ingestion de glucose.

4/ En effet trois dangers menacent le nouveau-né hypoglycémique:

- La mort dans la période néo-natale surtout pour les enfants nés de mère diabétique et les prématurés ;
- Des séquelles neurologiques graves (20 % des cas pour certains auteurs) ;
- A plus long terme, la possibilité d'hypoglycémie récurrente.

Il importe de préciser qu'hormis les cas particuliers où la pathogénie des troubles échappe aux possibilités de prévention, la majorité des hypoglycémies néo-natales peuvent être prévenues par une alimentation précoce dès la 6ème heure de la vie et que l'époque du jeûne de 48 H. appartient au passé : ses motivations discutables ne tenant pas devant la nécessité absolue de donner des calories au nouveau-né.

HYPOCALCEMIES

On entend par hypocalcémies néo-natales celles qui surviennent dans les deux premières semaines de la vie et dont le taux est inférieur à 80 mgrs./litre.

I/ Manifestations cliniques

a/ Hypertonie

Non pas tant le classique spasme carpo-pédal que ses équivalents mineurs outre l'hypertonie généralisée sujette à de courtes exacerbations lors des contacts ou de l'examen.

b/ Convulsions

Elles sont rares chez le nouveau-né et doivent faire redouter une lésion cérébro-méningée associée à l'hypocalcémie.

Plus fréquents, là encore, sont les équivalents sous forme de trémulations caractérisées par un tremblement d'amplitude croissante qui dure quelques dizaines de secondes. Elles sont soit spontanées, soit provoquées par une excitation extérieure et intéresse surtout les membres supérieurs et le menton.

c/ Hyper-excitabilité neuro-musculaire

qui constitue le fond commun aux deux manifestations précédentes.

Elle se traduit par de brusques sursauts, voire une véritable décharge avec rejet des bras et de la nuque en arrière, une agitation excessive, de bruyantes réactions à toute excitation, qu'il s'agisse du moindre contact ou d'un simple bruit.

d/ Manifestations respiratoires

Plutôt que le larygospasme classique assez rare à cet âge, il s'agit de manifestations le plus souvent peu spécifiques :

- gloussements ;
- dyspnée avec cyanose ;
- tachypnée avec respiration rapide et superficielle (flutter thoracique) ;
- fréquence irrégulière avec accès de tachypnée entrecoupée de phases de bradypnée ou de pauses alarmantes avec cyanose.

e/ Enfin certaines manifestations sont moins caractéristiques :

- tachycardie entre 160 et 200 d'appréciation difficile chez un nouveau-né ;
- vomissements précoces dès les premiers repas, véritable refus alimentaire avec rejet du biberon accompagné d'une agitation insolite ;
- oedèmes : l'appauvrissement en calcium augmente la perméabilité capillaire.

2/ Eléments diagnostiques

a/ En présence de signes aussi peu spécifiques il importe avant tout d'éliminer une infection ou une détresse respiratoire néo-natale ou une affection neurologique.

b/ La recherche des signes d'hyper-excitabilité neuro-musculaire n'apportent que des arguments assez faibles car ils sont indépendant et difficiles à mettre en évidence.

c/ En fait, le diagnostic repose sur le dosage de la calcémie

qu'il faut demander d'urgence au moindre doute.

3/ Conduite à tenir

- Si les manifestations sont peu alarmantes sur le plan clinique et s'associent à une baisse modérée de la calcémie, il faudra instituer immédiatement une calcithérapie sous forme de lactate ou de gluconate de calcium à raison de 1 à 4 grs. par jour.

- En cas de signes plus alarmants, l'hospitalisation s'impose.

TROUBLES DU METABOLISME HYDRIQUE

Nous ne parlerons ici que des oedèmes extériorisés en apparence primitifs.

a/ Il existe chez le nouveau-né des oedèmes qu'il est impossible de rattacher à une cause pathologique décelable. Ce sont des oedèmes :

- soit généralisés et décelés rétrospectivement par une perte de poids excessive ;

- soit partiels, localisés à la région sus-pubienne au dos des mains et des pieds, aux paupières.

Rattachés aux phénomènes d'adaptation de la naissance : hypoprotidémie relative, retard de mise en route du fonctionnement rénal, trouble de la perméabilité capillaire par immaturité des parois, ils sont transitoires st disparaissent rapidement sans aucun traitement médical. C'est dire qu'ils seront d'autant plus importants qu'il s'agira d'un enfant prématuré.

Chez les grands prématurés ils pourront évoluer vers le sclérème.

b/ En dehors de cette infiltration transitoire, il peut exister chez le nouveau-né des oedèmes pathologiques :

- Nous citons pour mémoire celui de l'anasarque foeto-placentaire, forme la plus grave de l'iso-immunisation anti-Rhésus.

- Les oedèmes des enfants nés de mère diabétique : ce sont de faux oedèmes, car en fait l'excédent pondéral est probablement en rapport avec une surcharge de tissu adipeux.

- Les oedèmes d'origine rénale qui peuvent relever :

  - soit d'un syndrome néphrotique congénital ;
  - soit d'une thrombose des veines rénales.

Ils sont localisés à la moitié inférieure du corps.

2/ Déshydratation

Le syndrome de déshydratation chez le nouveau-né peut s'observer en quatre circonstances :

a/ Au décours d'un syndrome digestif fait de vomissements et de diarrhée, ou associant les deux lorsque les thérapeutiques correctrices ont été insuffisantes ou mal appliquées.

b/ Le coup de chaleur qui ne devrait plus se voir et dont la prévention réside dans une information précise du personnel de la maternité et des consignes strictes :

- C'est une hyperthermie isolée qui ne fait pas sa preuve. Les signes de déshydratation sont plus ou moins marqués, mais devant ce nouveau-né agité, criant férocement sa soif, en bonne santé quelques heures auparavant, quelques faits particuliers vont rassurer rapidement:

  . L'enfant se jette sur le biberon d'eau qu'il tête avec avidité ;

  . Le simple fait de le mettre nu entraîne rapidement une chute thermique : la température ne remontera pas dans les heures qui suivent si l'enfant a été correctement réhydraté et maintenu dans une ambiance thermique normale.

- La répétition d'accidents semblables doit faire réviser le diagnostic de coup de chaleur et rechercher une infection occulte, en particulier urinaire.

c/ Une hyperthermie quelle qu'en soit la cause.

d/ Exceptionnellement un syndrome de fuite hydrique d'origine rénale ou endocrinienne.

Nous n'insisterons pas sur les signes cliniques de déshydratation que tout praticien connaît.

L'attitude thérapeutique dépend du degré de déshydratation et essentiellement de sa cause.

INTOLERANCE AUX SUCRES

Elles peuvent donner des manifestations cliniques dès la naissance et il faudra y penser surtout s'il existe des antécédents familiaux :

- Devant des troubles digestifs essentiellement :
  . anorexie et vomissements :
  . installation progressive d'une diarrhée irréductible ;
- Parfois des troubles hépatiques : ictère précoce intense et prolongé ;
- Voire des troubles de l'hémostase

Ces dernières manifestations sont l'apanage de la galactosémie congénitale mais, outre celle-ci, il faudra penser à la possibilité d'une intolérance au fructose ou aux disaccharides.

L'enquête biologique s'impose en milieu hospitalier. Elle permettra l'établissement d'un régime d'exclusion, le plus souvent suffisant à corriger les désordres.

TROUBLES DU METABOLISME DES LIPIDES

En ce qui concerne les sphingolipidoses et les gangliosidoses, elles n'ont pas de traduction clinique à la période néonatale.

MALADIES METABOLIQUES DES ACIDES AMINES

Nous ne considérerons dans ce cadre que les anomalies héréditaires du métabolis .

A quelques exceptions près, il ne saurait être question pour le clinicien d'en faire le diagnostic. C'est dire que :

- Seront adressés systématiquement en milieu hospitalier tous les enfants ayant des antécédents suspects :
  - . Maladie connue dans la famille ;
  - . Décès inexpliqué dans la fratrie ;
  - . Signes cliniques évocateurs.
- Seront effectués systématiquement, chaque fois que possible, tous les prélèvements réalisables chez les nouveaux-nés décédés de façon inexpliquée aux fins de diagnostic rétrospectif.

1/ Les signes cliniques évocateurs sont les suivants :

a/ La notion constante d'un intervalle libre de quelques jours pendant lesquels l'enfant présente aucun signe pathologique.

b/ L'existence de troubles respiratoires à type de polypnée.

c/ Des signes nerveux réalisant le plus souvent un tableau de maladie neurologique gravissime :

- troubles de la conscience, voire
- coma profond ou
- convulsions ;
- signes oculaires : plafonnement,
  fixité du regard,
  lent balayage latéral,
- troubles du tonus: hypotonie de base

alternant avec des phases d'hypertonie d'un des quatre membres, durant quelques secondes à quelques minutes, résolutifs, évoquant ceux de la rigidité de décérébration mais avec un caractère fluctuant.

L'association d'une nuque molle avec un tronc raide est très évocatrice.

d/ L'éventualité de signes digestifs :

- vomissements ;
- refus de boire ;
- troubles de la succion et de la déglutition survenant après un intervalle libre de quelques jours pendant lesquels l'enfant buvait normalement.

e/ L'existence parfois d'une odeur particulière des urines :

- celle de sirop d'érable, de caramel brûlé ou de coton cardé stérilisé de la leucinose ;
- l'odeur de choux bouillis de la tyrosinose ;
- l'odeur de sucre brûlé, de céleri séché, de poisson, de beurre rance de certaines hyperméthioninémies ;
- l'odeur des "pieds en sueur" de l'acidémie iso-valérique.

Ces odeurs variables, intermittentes, sujectives sont néanmoins évocatrices : elles sont souvent plus nettes sur des papiers filtres imprégnés et séchés.

f/ des signes oculaires : cataracte présente parfois à la naissance.

g/ L'acido-cétose que nous adjoignons aux signes cliniques dans la mesure où elle peut être facilement dépistée au lit du malade à l'aide de clinitest ou d'acétest.

En effet, la présence d'un pH urinaire acide contrôlé à l'aide d'un indicateur et affirmant le bon fonctionnement rénal, la constatation d'une cétose urinaire est un très gros argument en faveur d'une anomalie héréditaire du métabolisme car elle est rarissime chez le nouveau-né.

Au total, l'association de tout ou partie de ces signes cliniques particuliers doit faire évoquer le diagnostic de maladie métabolique constitutionnelle.

Si, exceptionnellement, on peut sur la seule clinique soupçonner la maladie en cause, le plus souvent ces éléments

n'ont qu'une valeur d'orientation et seuls les examens biologiques permettront la connaissance exacte de la maladie.

2/ Il sera donc nécessaire de pratiquer des prélèvements divers : sanguin, urinaire et anatomique éventuellement et d'en assurer une conservation correcte pour rendre possibles des investigations biochimiques ultérieurs.

Dans ce but, nous reproduisons ci-dessous les directives qui nous furent données aux Journées Nationales de Néo-Natalogie en Juin 1972.

A/ Les Urines

Il est nécessaire d'obtenir les urines de 24 H. ce qui peut être réalisé facilement à l'aide d'un collecteur type Urinocol.

Il faudra noter le volume de ces urines et en garder la totalité au congélateur.

b/ Le Sang

Effectuer un prélèvement permettant d'obtenir quelques milli-litres de sérum conservés également au congélateur.

C/ Le Tissu Hépatique

Il faudra s'efforcer, chaque fois que cela sera possible de pratiquer une vérification anatomique en cas de mort inexpliquée, et de la pratiquer très précocément.

Si elle est refusée, on essayera au moins d'obtenir, par une petite boutonnière sous-costale, quelques fragments de tissu hépatique d'un centimètre cube chacun. Enveloppés dans du papier d'aluminium, ils seront placés dans un récipient et mis au congélateur à - 20° C.

Il est d'ailleurs important de noter que cette vérification anatomique sera toujours négative en cas de maladie

métabolique et qu'il s'agit là d'un argument de valeur.

Les transports ultérieurs au laboratoire spécialisé des prélèvements effectués se feront en neige carbonique dans une grande boîte à glace de patissier : chaque récipient ou emballage contenant les prélèvements sera inclus dans un sac en plastique, le tout recouvert de neige carbonique et de coton cardé.

3/ En ce qui concerne le dépistage systématique de la Phénylcétonurie dont la pratique se généralise, nous rappelons que :

- Le prélèvement ne doit pas être effectué avant le 5è ou 6ème jour de la vie : en effet, l'hyperphénylalaninémie chez le nouveau-né n'apparaît que lorsqu'il existe un apport protéïque, en pratique donc après l'instauration d'un régime lacté.

- L'interprétation des résultats doit tenir compte de la possibilité de réponses positives chez des sujets non phénylcétonuriques : sont en effet considérés comme positifs tous les tests indiquant une phénylalaninémie supérieure à 4 mgs.%.

Or, on sait actuellement qu'un certain nombre de nouveaux-nés, plus particulièrement des prématurés, peuvent avoir durant les premières semaines de la vie une phénylalaninémie supérieure à la normale de l'ordre de 6 à 8 mgs%.

Il s'agit d'enfants, par ailleurs normaux, atteints d'un trouble transitoire lié à l'immaturité enzymatique affectant plus particulièrement un enzyme de dégradation de la tyrosine et qui se corrige spontanément en quelques semaines : en ce cas, l'hyperphénylalaninémie est secondaire et liée à une hypertyrosinémie.

- Lorsque le test de GUTHRIE est positif, l'enfant doit donc faire l'objet d'investigations biochimiques plus poussées dans des centres spécialisés pour confirmer ou, le plus souvent, infirmer le diagnostic de phénylcétonurie.

Dans tous les cas, il ne saurait être question de porter ce diagnostic sur un unique test de GUTHRIE positif avec toutes les conséquences psychologiques familiales qu'un tel diagnostic implique.

Ces réserves faites, le test de GUTHRIE reste une remarquable méthode de détection de la maladie et sa généralisation ne peut être qu'encouragée.

XIII - C O N C L U S I O N S

Au terme de ce travail, nous espérons avoir atteint le but que nous nous étions fixé : rassembler en un seul document l'essentiel des éléments pratiques et théoriques nécessaires à la conduite de l'examen de dépistage néo-natal par des praticiens non spécialisés, examen qu'ils seront prochainement amenés à effectuer en application des directives du Ministère de la Santé.

Nous avons proposé un plan d'examen et étudié ensuite, appareil par appareil, la symptomatologie révélatrice des principaux syndrômes pathologiques susceptibles de se révéler à la naissance.

Nous appuyant sur notre propre expérience, nous avons eu pour souci primordial d'effectuer une nette séparation entre ce qui nous parait pouvoir rester du ressort du praticien et ce qui doit, au contraire, être confié d'emblée au spécialiste ou au service hospitalier.

Dans ce but, nous nous sommes parfois longuement étendus sur des incidents ou des affections mineures fréquemment rencontrées à la période néo-natale, mais qu'il est aisé de surmonter avec quelques connaissances et un peu de pratique. A l'opposé nous nous sommes volontairement limité aux données essentielles permettant le dépistage précoce de certaines affections graves qui nécessitent un transfert immédiat, une surveillance permanente par des techniciens spécialisés ou un traitement d'urgence sans nous attarder sur leur évolution, les éléments para-cliniques de leur diagnostic ou la conduite de leur thérapeutique qui ne sont plus du domaine du praticien.

Mais ce n'est pas là diminuer le rôle de ce dernier,

bien au contraire : si cette étude du Nouveau-né implique une certaine humilité, l'acceptation de ses limites, l'abandon du cas "intéressant" en des mains plus qualifiées, elle représente néanmoins auprès de l'enfant qui vient de naître le premier maillon essentiel d'une "chaîne de sécurité" qui doit faire disparaître dans l'avenir les catastrophes irrémédiables ou les handicaps définitifs qui ont été bien souvent dénoncés avec vigueur et à juste titre.

Elle suppose, entre ostétriciens et médecins une compréhension mutuelle, une collaboration étroite, conditions de son efficacité.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur THIEFFRY

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur DELBARRE

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1 ALAGILLE D.

Les gros foies du Nourrisson et de l'Enfant
Rev. du Praticien, Tome XII, N° 32 3453 - 3461

2 ALAGILLE D. et COCHARD A.M. LE TAN VINH

L'absence congénitale des voies biliaires intra-hépatiques
Rev. Méd. Chir. Mal. Foies, 1962, 37-57

3 ALAGILLE D. et KREMP L.

Les ictères du Nouveau-né en dehors de l'incompatibilité foeto-maternelle ;
Rev. Internat. Jépatologie, 1964, 539-551

4 AMIEL-TISON C.

Neurological evaluation of the maturite of Newborn infants ;
Arch. of Disease in childhrood,
Vol. 43, N° 277, Feb. 1968

5 d'ANGELY

Les uropathies obstructives ;
XXème Congrès des Méd. Péd. de langue française ;
Nancy, 1965, Tome I.

6 ATTAL C.

Les gangliosidoses ;
Méd. Infant. 1968, N° 2, 95-105.

7 AUZEPY P.

Les paralysies dites obstétricales ;
Rev. du Prat. T. XI, 30, 3049-3070.

8 AVERY M.E.

Le poumon du Nouveau-né et sa pathologie ;
Masson et Cie Ed., Paris, 1969.

9 BARCAT J.

Techniques, indications et résultats chirurgicaux dans le traitement de l'hypospadias ;
Rev. de Péd. T.I, 1965, 4, 197-212
T.2, 1966, 1, 39- 41

10 BETHENOD M.

Conc. Méd., 8.7.72, 34-28

11 BOISSONNAT P.

L'absence de miction chez le Nouveau-né ;
Rev. du Prat. T.5, 1955, N° 12 1213-1215.

12 BOUREAU M., DUBOIS M.

Urgences Néo-Natales ;
Les Précis du Praticien
Baillère et Fils Ed. Paris 1970.

13 BOUSSER J.

Diagnostic des splénomégalies en pratique médicale ;
La presse Méd., 1964, 72, N° 38, 2223-2226.

14 CALMETTES, DEODATI, DELFOUR

A propos de 20 cas de glaucome infantile ;
Bul. Soc. Opht. Franc., 1949, 49, 659-660.

15 CALVO G., FIDELLE J.

Les blocs auriculo-ventriculaires congénitaux ;
Rev. du Prat. T.XX, N° 9, 1403-1417.

16 CALVO G., FIDELLE J., GAUTIER M.

Les blocs auriculo-ventriculaires congénitaux ;
Méd. Infant., 1970, N° 10, 749-759.

17 CANLORBE P., SCHOLLER R., BORNICHE P.

Etude clinique de la morphologie et de la croissance ;
Méd. Infant., 1958, N° 7, 5-21.

18 CENORON J.

Conduite à tenir devant un hypospadias ;
Méd. Infant., 1961, N° 1, 13-25.

19 CHAPTAL J., JEAN R., BONNET H., DOSSA D., FONTVILLE C.

Agénésie du sacrum ;
Pédiatrie, T. XX, N° 7, 1965, 793-803.

20 BROYER M., ALIZON M.

Les urgences rénales chez le Nouveau-né et le Nourrisson.
Rev. du Prat., T. XIX, N° 29, 4243-4249.

21 DELAITRE R., DESNOS J., VARLET P., FOURRIER E., FOSSEY F.
WILLIAMSON C., HAMON A.

Atrésie choanale et détresse respiratoire du Nouveau-né ;
Ouest-Méd., 1972, 25, 7, 661-662.

22 DELAITRE R., TESTARD R., GROSIEUX MF. et P.

Une cause d'anémie aigue du Nouveau-né : l"hématome sous-cutané cranien
Pédiatrie, T.XXIV, N° 5, 1969, 567-602.

23 DEMOS J.

Diagnostic positif précoce des myopathies de l'enfant ;
Vie Méd., N° 7, 1968.

24 DUFOUR A., TERNON Y.

Les étapes du diagnostic des gros reins ;
Rev. du Prat. T XII, N° 10, 995-1052.

25 ESSENTE I.

Physiologie de la vision chez le prématuré et le nourrisson normal ;
Paris, G.DOIN et Cie, 1958, 127 p.

26 FARDEAU M.

Myasthénie ;
Rev. du Prat. T. XIV, N° 5, 497-511.

27 FARR V., KERRIDGE D., MITCHELL R.G.

The valve of some external characteristics in the assessement of gestationnal age at birth ;
Devlop. Med. Child. Neurol, LONDON, 1968, 8, 657.

28 FAURE C., MOUTONNET J.

Les maladies kystiques des reins ;
Conc. Méd., 1966, 88, 50, 7677-7684.

29 FESSARD C., ENSEL P., DAILLY R.

Diagnostic d'une détresse respiratoire du Nouveau-né ;
Ouest-Méd., 1972, 25, 6, 519-524.

30 FEVRE M.

Les malformations vulvo-vaginales :
Rev. du Prat., T.XVII, N° 32, 4621-4634.

31 FRANCOIS R., DAVID L.

Les ambiguités sexuelles chez le nourrisson et chez l'enfant ;
Conc. Méd., 27, XI, 93, 48, 7876;7888.

32 GRISLAIN J.R., MAINARD R., de BERRANGER P.

Eléments de Dermatologie néo-natale ;
Méd. Infant., 1964, N° 5, 273-288.

33 GRISLAIN J.R., MAINARD R., de BERRANGER P., CADUDAL J.L. BILLET J., BRELET G.

Aglossie, adactylie et Syndrome d'Hanhardt ;
Ouest Méd., 24, 7, 1971, 675-676.

34 de GROOTE Ch., VIROT G.

Traumatologie obstétricale des membres ;
Conc. Méd., 1.3.69, 91, 9, 1771-1779.
8.3.69, 91, 10; 2017-2020.
15.3.69, 91, 11, 2249-2254.

35 HUAULT G.

Contrôle de la perméabilité de l'oesophage du Nouveau-Né ;
Rev. du Prat., 1969, 11 Nov., 95-96.

36 L'HIRONDELLE J., GUIHARD J., FELLOUBEE J.C., VELOT-LERON A. POIRAT F.

A propos de l'hémopéritoine du Nouveau-Né ;
Ouest Méd., 1970, 23, N° 10, 1099-1103.

37 JAN F., CASASOPRANA A., GAUTIER M.

Les tachycardies paroxystiques supra-ventriculaires sur cœur sain du nourrisson ;
Méd. Infant., 1970, N° 10, 735-745.

38 JAUBERT de BEAUJEU M., MOLLARD P.

Diagnostic et traitement de l'atrésie de l'oesophage ;
Rev. du Prat., T.XX, N° 8, 1099-1110.

39 JEZEQUEL Ch., COUTEL Y.

Deux observations de syndrôme de Goldenhar ;
Ouest Méd., 27, 7, 667-674.

40 JUDET J.

Le dépistage des luxations congénitales de la hanche ;
Con. Méd., 22.4.72, 94, 17, 3229-3241.

41 KACHANER J.

Diagnostic des cardiopathies congénitales du nourrisson
Conc. Méd. 1971, 93, 50, 8335-8346.

42 KACHANER J.

Les communications inter-ventriculaires de l'enfant : à propos de 500 cas dont 374 nourrissons ;
Thèse, 1966, PARIS.

43 KLEIN M.R.

Malformations neuro-crâniennes du nourrisson et leur traitement chirurgical ;
Méd. Infant., 1961, N° 5, 55-65.

44 KLISZOVSKI H.

L'orthopédie du Nouveau-Né ;
Rev. de Péd., VIII, 1972, N° 3, 141-159.

45 KOUPERNIC C., DAILLY R.

Développement neuro-psychique du Nourrisson ;
P.U.F., Paris, 1968.

46 LECORNU M., JEZEQUEL Ch., COUTEL Y.

Hématome cranien sous cutané ;
La Péd. du Prat. 2 XI 68, 90, 44, 7263-7274.

47 LE GALL J.

La listériose da la femme enceinte et du Nouveau-Né
Thèse, 1971, Rouen.

48 LAMY M., JAMMET M.L., AUJAN N.

Aplasie congénitale de la musculature abdominale ;
Gazette Méd. de France, 2.1.67, 197-207.

49 LEQUIEM P.

Détresses respiratoires à sanction chirurgicale immédiate ;
La Rev. de Péd., T.VIII, 1972, N° 6, 365-373.

50 LAURENCE G.

Orthopédie du premier âge
Les Cahiers Baillière, Paris, 1966.

51 LAURENCE G.

Les occlusions intestinales d'origine congénitale ;
Rev. du Prat., T.V. ? N° 24, 2523-2528.

52 LAURENCE G.

Péritonites périnatales ;
Rev. du Prat., T. VIII, N°32, 3711-3714.

53 MALLET R.

"Cachez ce sein où je ne saurais boire ..." ;
Rev. du Prat., t. XVIII, N° 30, 4477-4485.

54 MALLET R., LABRUNE B.

Les oedèmes du Nouveau-Né et du nourrisson ;
Rev. du Prat. T.XIX, N° 27, 3905-3913.

55 MARIE J., SALET J.

Le syndrôme de Debré-Fibiger ;
Rev. du Prat., T.V. N° 27, 2801-2812.

56 MAROTEAUX P.

Le diagnostic des nanismes chez le Nouveau-Né ;
Méd. Infant., 1962, N° 6, 387-393.

57 MARTIN C., BABIN J.P., SAN JUAN B.

La disjonction des sutures craniennes des nouveaux-nés dysmatures : essai d'interprétation ;
Le Péd., 1972, N° 39, Extrait de la Société Fr. de Méd. Périnatale, P. 254.

58 MARTOUZET B.

Discussion sur les gros foies de l'enfant ;
Méd. Infant., 1961, N° 3, 41-58

59 MERGER R., LEVY J., MELCHIOR J.

Précis d'Obstétrique ;
Masson et Cie Ed., Paris, 1961.

60 MINKOWSKI A., LARDINOIS R.

Détermination post-natale de l'âge gestationnel. Ages cliniques, osseux, biologiques ;
Journées Par. de Péd. 1970 Ed. Méd. Flammarion, [illegible]
Paris 1970.

61 MONNET P., SALLE B., ROSENBERG D., PASQUIER N.

Les craniosynostoses prématurées ;
Méd. Infant., 1968, N° 10, 733-751.

62 MOZZICONACCI P., BAISSE J., LEMONNIER J., CHARPENTIER C.

Les maladies métaboliques des acides aminés avec arriération mentale ;
Expansion Scient. Ed., Paris, 1968.

63 NELSON W.E.

Traité de Pédiatrie
Maloine S.A. Ed., Paris 1960.

64 NIVELON A.

Artère ombilicale unique ;
Pédiatrie, XXIII, N°2, 247-249.

65 PAUPE J.

Les hypocalcémies du Nouveau-Né ;
La Femme et l'Enf., T.III, N°3, 323-47.

66 PIERSON C.

Détresse respiratoire du Nouveau-Né et du premier âge due à une insuffisance ventilatoire ;
Cahier d'ORL, T.IV, N° 4, 1969.

67 PONTE C.

Les éléments de diagnostic des détresses respiratoires du Nouveau-Né ;
Rev. de Péd., T.VIII, N°6, 323-330.

68 RAMBAUD P., FRAPPAT P., ROGER R.

Hypoglycémie néo-natale ;
la Femme et l'Enf., T.IV, N°6, 25-39

69 REBATTU J.P., LAFON H.

Indications thérapeutiques dans les malformations congénitales de la face et du cou chez l'enfant ;
Méd. Infant., 1961, 9, 19, 27.

70 RIBIERRE M.

Les bradycardies de l'enfant ;
Rev. du Prat., T.XVII, N°30, 4285-4288.

71 RIBIERRE M., MALLET R.

Diagnostic des tachycardies du nourrisson et de l'enfant ;
Rev. du Prat., T.XIV, N°6, 639-647.

72 ROGET J., BEAUDOING A., GACHON J., BOST M.

Aplasie congénitale de la musculature abdominale
Rev. de Péd., T.IV, 68, N°1, 29-36.

73 ROSSIER A.

Les nanismes congénitaux ;
Méd. Infant., 1963, I, 17-23.

74 ROSSIER A.

Le retard de croissance intra-utérin ;
La Nouv. Presse Méd., I, ?°39, 2601-2602.

75 ROWE R., MEHRIZI A.

Les cardiopathies congénitales du Nouveau-Né ;
Masson et Cie, Ed., Paris, 1970.

76 ROYER P.

Les hyperplasies congénitales des surrénales ;
Rev. du Prat., T.VII, N°22, 2413-2419.

77 ROYER P.

Exploration fonctionnelles des hypoglycémies de l'enfant et du Nouveau-Né;
Rev. du Prat. T.XIX, N°9 bis, 1405-1411.

78 SACREZ R., LEVY M., GIGONNET J.M., LANGS A., LAHLON B.
WALTER J.P., STOERR E., GODAR G.

A propos de la myosite ossifiante ;
Pédiatrie, T.XXIV, N°3, 313-323.

79 SAINT ANNE DARGASSIES S.

L'essentiel de l'exploration neurologique clinique du Nouveau-Né ;
Gazette Méd. de Fr., 76, N°7, 1293-1303.

80 SAINT ANNE DARGASSIES S.

Détermination neurologique de l'âge foetal néo-natal ;
Journées Paris : de Péd., Ed. Méd. Flammarion, Paris, 1970.

81 SAINT ANNE DARGASSIES S.

Le développement du système nerveux foetal ;
Doc. Scient. Guigoz, Ed. Spec., N°75-76, Paris 1967.

82 SAUDUBRAY J.M., LABOUREAU J.P.

Détection des maladies métaboliques ;
Journées nationales de Néo-natalogie, Paris, 1972.

83 SCHAIZON G.

Urgences hématologiques néo-natales ;
Rev. du Prat. T.XIX, N°29, 4233-4240.

84 SCWEISGUTH O.

Le Néphroblastome de l'enfant ;
Rev. du Prat., T.XII, N°10, 1081-1088.

85 SERINGUE Ph.

Les anomalies de la différenciation sexuelle ;
Méd. Inf., 1970, N°5, 327-365.

86 USHER R.

Chemical and therapeutical aspects of fetal malnutrition ;
Pediat. Clin. Amer. 1970, 17, 169

87 WILKINS L.

Diagnostic et traitement des maladies des glandes endocrines de l'enfance et de l'adolescence ; 2ème éd. Maloine Ed. Paris, 1959.

88 DEBRE R., LELONG M.

Pédiatrie
Ed. Méd. Flammarion, Paris.